

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1913

THÈSE

319

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Augustin LEROUGE

Né le 20 décembre 1886 à Fouquières-lez-Lens (Pas-de-Calais).

LES ATROPHIES MUSCULAIRES
PROGRESSIVES SPINALES

D'ORIGINE SYPHILITIQUE

LA « MYÉLITE SYPHILITIQUE AMYOTROPHIQUE »

Président : M. PIERRE MARIE, professeur.

PARIS

HENRI PARRIEL, ÉDITEUR

21, RUE GUJAS (V^e)

1913

319

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1913

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

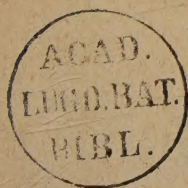
Augustin LEROUGE

Né le 20 décembre 1886 à Fouquières-lez-Lens (Pas-de-Calais)

LES ATROPHIES MUSCULAIRES
PROGRESSIVES SPINALES
D'ORIGINE SYPHILITIQUE

LA « MYÉLITE SYPHILITIQUE AMYOTROPHIQUE »

Président : M. PIERRE MARIE, professeur.



PARIS

HENRI PARRIEL, ÉDITEUR

21, RUE CUJAS (v°)

1913

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen		M. LANDOUZY.
Professeurs		MM.
Anatomie		NICOLAS.
Physiologie		CH. RICHEL.
Physique médicale		WEISS.
Chimie organique et chimie générale.		DESGREZ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales		ACHARD.
Pathologie médicale	}	WIDAL.
Pathologie chirurgicale.		TEISSIER.
Anatomie pathologique.		LEJARS.
Histologie.		PIERRE MARIE.
Opérations et appareils.		PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale		HARTMANN.
Thérapeutique		POUCHET.
Hygiène		MARFAN.
Médecine légale.		CHANTEMESSE.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.		THOINOT.
Pathologie expérimentale et comparée		LETULLE.
		ROGER.
		DEBOVE.
Clinique médicale	}	LANDOUZY.
		GILBERT.
Maladies des enfants.		CHAUFFARD.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale		HUTINEL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		GILBERT BALLET
Clinique des maladies du système nerveux.		GAUCHER.
		DEJERINE.
Clinique chirurgicale.	}	PIERRE DELBET.
		QUENU.
Clinique ophtalmologique		RECLUS.
Clinique des maladies des voies urinaires		N....
		DE LAPERSONNE.
Clinique d'accouchements.	}	LEGUEU.
		BAR.
Clinique gynécologique.		PINARD.
Clinique chirurgicale infantile		RIBEMONT-DES-SAIGNES.
Clinique thérapeutique		POZZI.
		KIRMISSON.
		A. ROBIN.
Agrégés en exercice.		
MM.		
BALTHAZARD	DUVAL (PIERRE)	LENORMANT
BERNARD	GOUGEROT	LEQUEUX
BRANCA	GREGOIRE	LERI
BRINDEAU	GUENIOT	LÖPER
BROCA (ANDRÉ)	GULLAIN	MACAIGNE
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD
CAMUS	JOUSSET (ANDRÉ)	MORESTIN
CARNOT	LABBÉ (MARCEL)	MULON
CASTAIGNE	LANGLOIS	NICLOUX
CHEVASSU	LAIGNEL-LAVAS-	NOBÉCOURT
CLAUDE	TINE	OKINCZYC
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE
		PROUST
		RATHERY
		REITTERER
		RICHAUD
		ROUSSY
		ROUVIERE
		SCHWARTZ
		SICARD
		TERRIEN
		TIFFENEAU
		ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

Je leur dois tout ce que je suis : en retour de tant de marques de bonté, de sollicitude, de dévouement poussé jusqu'au sacrifice, je les prie d'accepter la dédicace de ce travail comme un faible gage de mon profond amour filial et de mon éternelle reconnaissance.

A MES FRÈRES

En souvenir de nos longues années d'enfance passées dans la plus douce intimité et en témoignage de mon fidèle attachement.

MEIS ET AMICIS

A TOUS MES MAITRES

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur PIERRE MARIE

Professeur d'Anatomie pathologique,
Médecin de l'Hospice de la Salpêtrière,
Membre de l'Académie de médecine,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

LES ATROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES SPINALES D'ORIGINE SYPHILITIQUE

INTRODUCTION

L'étude des facteurs étiologiques des maladies nerveuses est un des chapitres les plus obscurs de la pathologie : chacune d'elles se trouve en général rattachée à une foule de causes plus ou moins disparates qui ne sont reliées entre elles par aucun lien d'analogie et dont le mode d'action dans la détermination des lésions encéphalo-médullaires reste absolument hypothétique et inexpliqué. C'est ainsi que les agents physiques (froid, humidité) ou mécaniques (traumatisme) figurent côte à côte avec l'hérédité et le surmenage : vient ensuite une longue énumération des divers agents toxiques et infectieux, lesquels passent tour à tour, suivant les cas, pour jouer un rôle dans la production de l'affection. La cause étant multiple, pour mieux dire inconnue, il ne s'ensuit aucune indication thérapeutique et le traitement

se borne à remédier aux symptômes, c'est-à-dire que ses effets sont nuls dans la plupart des cas. Multiplicité des facteurs étiologiques présumés, partant inefficacité du traitement, telles sont, jointes à l'aridité de leur description, les raisons majeures pour lesquelles l'étude des maladies nerveuses est si souvent délaissée.

L'amyotrophie Aran-Duchenne n'a pas échappé à la règle générale et pendant longtemps les causes les plus diverses ont figuré dans son étiologie. En 1893, le professeur Raymond, par un examen anatomique détaillé, assit sur de solides bases la relation de cause à effet entre la syphilis et cette forme d'amyotrophie ; en 1903, M. André Léri, se basant sur six observations personnelles et sur une trentaine d'observations éparses dans la littérature, établit la fréquence de leurs rapports.

Depuis, un assez grand nombre de publications, parues tant en France qu'à l'étranger, sont venues corroborer cette opinion, mais elles semblent avoir peu attiré l'attention des auteurs : dans la plupart des traités récents de pathologie nerveuse, la syphilis est simplement signalée comme cause possible, au même titre que les autres infections.

Nous appuyant sur les observations de M. André Léri restées inédites et mises gracieusement à notre disposition, sur quelques observations personnelles, enfin sur le nombre considérable des faits recueillis par M. Léri et par nous dans la littérature médicale, nous nous sommes assigné pour but de montrer une fois de plus l'extrême fréquence des relations qui unissent l'in-

fection syphilitique et l'amyotrophie Aran-Duchenne et l'intimité de ces relations, maintes fois vérifiée par l'examen anatomique. Qu'on ne cherche donc point ici les savantes discussions pathogéniques ni une étude complète et détaillée de l'affection : nous nous bornons dans ce travail à essayer de rattacher à un facteur unique, la syphilis, un ensemble de faits anatomocliniques bien isolés.

De cette unité étiologique découle d'ailleurs une sanction thérapeutique : chez certains malades atteints d'amyotrophie progressive, l'institution d'un traitement spécifique énergique a donné les résultats les plus favorables et a pu amener, soit un arrêt dans la marche de l'affection, soit une amélioration considérable, soit même une guérison complète et définitive. Des effets thérapeutiques aussi heureux ne sont pas fréquents en matière de pathologie nerveuse et spécialement dans l'affection qui nous occupe ni le traitement médicamenteux par la strychnine ou ses succédanés ni le traitement électrique ou hydrothérapique n'en ont procuré de semblables. Il serait à souhaiter que, dans tous les cas d'amyotrophie progressive, le traitement antisiphilitique, le seul efficace, soit appliqué d'une façon systématique, et cela dans le plus grand intérêt des malades, but suprême de tout effort thérapeutique.

Nous avons trouvé auprès de M. le professeur agrégé Léri l'accueil le plus bienveillant ; après nous avoir fait part de ses nombreux documents, il nous a fourni l'appui de sa haute compétence ; ses précieux conseils, son active collaboration nous ont puissamment aidé dans

la composition de ce travail : qu'il soit assuré de notre très profonde reconnaissance.

Nous devons à M. le professeur agrégé Gougerot l'initiative première de cette thèse ; qu'il reçoive l'expression de notre plus vive gratitude.

M. le Dr. Ch. Foix nous a prêté aimablement son concours pour l'examen électrique de nos malades ; nous lui adressons nos plus sincères remerciements.

M. le professeur Pierre Marie a bien voulu accepter la présidence de notre thèse ; qu'il daigne agréer l'hommage de notre respectueuse reconnaissance.

HISTORIQUE

C'est à Duchenne de Boulogne que revient l'honneur d'avoir décrit le premier l'atrophie musculaire progressive. Avant lui, la plus grande confusion régnait dans la description analytique des troubles moteurs et les termes d'impotence fonctionnelle, d'atrophie musculaire, de paralysie, se trouvaient englobés dans une même définition. Duchenne assigna à chacun de ces termes des caractères distincts : il montra en particulier que l'atrophie des muscles à elle seule était capable d'entraîner une impotence fonctionnelle plus ou moins grande, mais toujours proportionnelle à la quantité des fibres musculaires altérées, et que, loin d'être une conséquence constante de la paralysie, elle pouvait en être parfois la cause et l'origine. Des différents cas qu'il avait observés il fit un groupement morbide qu'il considéra comme une entité clinique et lui donna le nom d' « atrophie musculaire progressive ».

Cette première publication date de 1849 et avait pour titre « Recherches électro-physiologiques sur l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse ». Aran,

l'année suivante, publia onze cas, « d'une maladie non encore décrite du système musculaire, atrophie musculaire progressive ». Par la suite, l'usage prévalut de donner le nom de « maladie d'Aran-Duchenne », ainsi entachée d'une erreur historique, à l'ensemble des faits groupés dans ces deux mémoires.

Mais l'un et l'autre auteurs avaient rangé sous la même rubrique les observations cliniques les plus dissimilaires ; de plus, faute d'examen anatomique complet, ils attribuaient à l'atrophie une origine uniquement musculaire. A l'autopsie du saltimbanque Lecomte, en 1853, Cruveilhier remarqua l'atrophie des racines antérieures spinales et l'érigea en facteur de la fonte musculaire ; c'est seulement en 1860 que Luys découvrit le véritable substratum anatomique de la maladie, c'est-à-dire l'atrophie et la disparition des cellules ganglionnaires des cornes antérieures : dès lors l'amyotrophie fut rattachée à une origine spinale et cette opinion, confirmée depuis par de nombreuses autopsies, demeure définitivement acquise.

Les années qui suivirent la découverte de Luys virent s'effectuer la dissociation des éléments du groupement morbide édifié par Duchenne et Aran. Les autopsies de Charcot (1872) et de Lichteim (1878) montrèrent qu'il existait des cas d'atrophie musculaire à marche progressive sans aucune lésion des cornes antérieures, par altérations primitives des muscles. Les travaux de Leyden (1876) et de Mœbius (1879) confirmèrent leur existence ; dans ce genre d'atrophies, Landouzy et Déjerine décrivent un type facio-scapulo-huméral, Erb un type ju-

vénilé scapulo-huméral; la description en fut complétée par les mémoires de Charcot, de Pierre Marie et Guinon (1885). Le groupe important des myopathies primitives, présentant des caractères opposés à ceux des myélopathies (début dans le jeune âge, transmission héréditaire, etc.), avait pris sa place dans la nosologie.

En même temps que se fondaient les atrophies myopathiques, le bloc des amyotrophies progressives se subdivisait de plus en plus. A ses dépens prirent naissance successivement la sclérose latérale amyotrophique avec Charcot en 1872, la syringomyélie avec Schultze et Kahler en 1882.

La pachyméningite cervicale hypertrophique, décrite comme une entité clinique par Charcot et Joffroy en 1874, semble n'être dans la plupart des cas que l'expression d'une méningo-myélite syphilitique ou tuberculeuse. Enfin, plus récemment, l'amyotrophie Charcot-Marie, l'amyotrophie infantile du type Werdnig-Hoffmann et les névrites périphériques se sont encore approprié quelques types de l'ancienne description clinique de Duchenne.

Un ensemble de cas restaient qui ne rentraient dans aucun de ces nouveaux cadres : c'étaient les amyotrophies progressives à localisation Aran-Duchenne et à caractères myélopathiques, mais dégagées de tout symptôme moteur ou sensitif surajouté. Ces cas constituaient le groupe de la « poliomyélite antérieure chronique », considéré comme une entité anatomo-clinique et caractérisé par une lésion primitive et essentielle des cellules des cornes antérieures : ce groupe lui-même,

dernier débris subsistant de la maladie de Duchenne, ne devait pas rester longtemps intact.

A la conception ancienne de *poliomyélite antérieure chronique, systématisée, primitive, protopathique*, on opposa la conception nouvelle, basée sur des examens histologiques précis, de *poliomyélite secondaire, non systématisée, deutéropathique*. Les travaux de Pierre Marie ont ruiné de fond en comble la théorie de la localisation stricte des lésions aux cellules des cornes antérieures. Pour cet auteur toutes les myélites sont secondaires ; elles sont toujours des déterminations médullaires d'une maladie générale ou l'extension à la moelle d'une affection locale. « La poliomyélite antérieure chronique, dit-il, n'est pas une entité morbide à part, une dégénération des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures s'effectuant d'une façon spontanée par la destruction autonome de ces cellules. Ce sont des lésions essentiellement secondaires, dues à l'action élective sur la substance grise de deux facteurs : infection et intoxication. »

A la lumière de ces travaux, la maladie de Duchenne-Aran doit être interprétée non plus comme une entité, mais comme un syndrome clinique se montrant au cours d'affections médullaires variées, avec altérations des cellules des cornes antérieures, dont la méningomyélite syphilitique nous paraît être de beaucoup la plus fréquente.

ROLE DE LA SYPHILIS

La cause de l'amyotrophie Aran-Duchenne a été cherchée dans la série des « causes à tout faire », suivant l'expression heureuse de Pierre Marie. Le froid, l'humidité, l'arthritisme, l'hérédité, le surmenage, les excès de toutes sortes, ont été tour à tour incriminés. Le traumatisme paraît avoir joué un rôle de cause prédisposante dans quelques observations (Erb, Meyer, Pierre Marie). Enfin on a invoqué toutes les infections et intoxications : la rougeole, le rhumatisme articulaire aigu, la fièvre typhoïde, le choléra, le diabète, etc., ont passé suivant les cas pour être la cause de l'affection. La multiplicité même de ces facteurs étiologiques et leur diversité révèlent notre profonde ignorance en cette matière.

Parmi les infections, la syphilis n'a joué longtemps qu'un rôle très discret dans l'étiologie des atrophies musculaires progressives. Quelques auteurs (Graves, Niepce, Rodet, Hammond, Seeligmüller) avaient bien signalé la syphilis dans les antécédents de certains amyotrophiques et soupçonné la possibilité de son rôle étiologique ; mais c'est Raymond qui le premier, en 1893, a vraiment établi une relation pathogénique entre la syphilis et la maladie de Duchenne, en lui donnant sa démonstration anatomique. Il fit une étude très complète d'un cas où l'autopsie lui avait fait découvrir, non pas une lésion isolée des cellules des cornes antérieure-

res de la moelle, mais aussi des lésions diverses de la substance blanche, des vaisseaux et des méninges, qui en faisaient une méningo-myélite vasculaire diffuse. Cette méningo-myélite avait les caractères histologiques de la méningo-myélite syphilitique ; de plus, la syphilis était notée dans les antécédents. Cliniquement elle se distinguait des autres cas d'amyotrophie Aran-Duchenne par quelques symptômes sur lesquels nous reviendrons plus loin (douleurs, parésie précédant l'atrophie, etc.). Raymond apportait en outre trois observations cliniquement analogues d'atrophie musculaire progressive survenue chez des syphilitiques avérés et qu'il rattacha hypothétiquement au même processus anatomique.

Quelques observations (Raichline, Vizioli, Scherb, Lannois et Lévy) suivirent la communication de Raymond, mais la méningo-myélite syphilitique demeurait une rareté parmi les causes déterminantes de l'amyotrophie Aran-Duchenne.

En 1903, dans son rapport au Congrès des Neurologistes de Bruxelles, André Léri établit la fréquence relative de l'étiologie syphilitique dans cette affection : la majorité des cas de soi-disant poliomyélite antérieure chronique qui survivaient à la dislocation du groupe de Duchenne étaient vraisemblablement des méningo-myélites syphilitiques.

Il avait en effet personnellement observé 6 malades atteints d'amyotrophie Aran-Duchenne plus ou moins typique, qui tous étaient des syphilitiques, alors que dans le même temps il n'avait observé aucun cas d'amy-

trophie progressive spinale chez des sujets non syphilitiques. De plus, au cours de ses recherches dans la littérature médicale, il avait pu trouver plus de 30 cas où l'amyotrophie était survenue chez des syphilitiques avérés, ou chez des tabétiques et des paralytiques généraux.

Pour ce qui est des observations personnelles, trois des sujets (obs. I, II et III) avouaient la syphilis ou des antécédents syphilitiques. Un autre (obs. IV) niait la syphilis mais présentait des symptômes dont le caractère syphilitique était presque certain : signe d'Argyll-Robertson, lymphocytose rachidienne, douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Une des malades (obs. V) avait eu des plaques muqueuses, des « dartres » à répétition sur les membres supérieurs et inférieurs, et une « ulcération nasale », d'une durée de deux ans, améliorée par le traitement spécifique. Un dernier enfin (obs. VI) ne reconnaissait pas la syphilis, mais présentait des symptômes permettant de la soupçonner (inégalité pupillaire, faiblesse du réflexe lumineux, diminution des réflexes rotuliens) : l'examen anatomique révéla chez lui l'existence d'une méningo-myélite à marche ascendante, présentant tous les caractères de la méningo-myélite syphilitique.

Dans ces six observations, le diagnostic de syphilis pouvait donc être posé avec certitude de par l'anamnèse, les constatations cliniques ou anatomiques ; André Léri s'appuyait en outre sur 30 observations recueillies par lui dans la littérature médicale et reconnaissant vraisemblablement la même pathogénie. Nous-même, sur ses conseils, avons entrepris de nouvelles recherches qui

nous ont permis de retrouver, pour cette même période antérieure à 1903, un certain nombre d'observations du même ordre. Le détail de tous ces cas n'ayant pas encore paru, nous en donnons ici l'énumération. Ils peuvent se répartir ainsi :

a) 31 cas où la syphilis était expressément notée dans les antécédents ;

b) 3 cas où les symptômes accusés par les malades comportaient implicitement le diagnostic certain de syphilis ;

c) 4 cas où l'examen clinique rendait la syphilis très probable ;

d) Un certain nombre de cas où l'épreuve du traitement spécifique fut nettement favorable ;

e) Quelques cas survenus au cours de la syphilis héréditaire ;

f) Un nombre assez considérable de cas où l'amyotrophie était associée à des syndromes de nature essentiellement syphilitique : le tabes et la paralysie générale ;

g) Enfin des cas nombreux où, d'après certaines constatations cliniques ou anatomiques, on avait quelques raisons de penser à la syphilis.

a) La *syphilis* est mentionnée dans les observations de Graves (1795), d'Aran (1850), de Niepce (1853), de Rodet (1859), d'Hammond (1879), de Schultze (1883), de Rumpf, de Seeligmüller (1887), de Schmaus (1888), de Gilbert (1890), d'Alzheimer (1891), de Goldflam (1893). On retrouve des antécédents syphilitiques nets dans les quatre observations de Raymond déjà citées plus haut,

dans les observations III et IV de la thèse de Lamy, dans celles de Clarke (1894), de Jean Charcot (Thèse de Paris 1895, obs. II), de Minerbi, de Déjerine (1895). Enfin les amyotrophiques observés par Raichline, Vizioli (1897), Pal, Wallenweber, Riegel (1898), Oppenheimer, Japha, Scherb (1899) et G. Lion (1901), étaient tous des syphilitiques avérés.

b) Dans les cas suivants, la *syphilis* était rendue *évidente* par l'existence de manifestations spécifiques. Le malade d'Eisenlohr (1878) portait des cicatrices disséminées sur toute la surface du corps et des adénopathies multiples : l'examen fit en outre constater des lésions récentes du voile du palais, des gommes de la joue et de la lèvre inférieure partiellement ulcérées, en même temps qu'un début d'amyotrophie progressive des extrémités supérieures.

Le malade de Lannois et Lévy (1900) présentait une cicatrice de glossite gommeuse, une orchy-épididymite qui fut améliorée par le traitement spécifique, une surdité unilatérale gauche par otite labyrinthique, de l'inégalité pupillaire, de l'abolition des réflexes rotuliens, tous phénomènes impliquant par leur ensemble le diagnostic de syphilis. Chez le malade de Babinski et Nageotte (1901), celle-ci fut révélée par l'existence du signe d'Argyll-Robertson, dont on sait aujourd'hui l'importance et la précocité comme signe de syphilis nerveuse, et de la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.

c) Dans d'autres cas, la *syphilis* était rendue *très probable* de par les signes cliniques.

Boucher (1863) a rapporté l'observation d'un homme

de 42 ans, dans les antécédents duquel on notait une adénite inguinale, suivie secondairement de céphalées et d'alopecie, qui, onze ans après l'apparition de ces accidents, fut atteint d'amyotrophie progressive du membre supérieur gauche : cet homme se plaignait en même temps de douleurs gravatives et lancinantes, à exacerbations nocturnes, qui cédèrent rapidement au traitement ioduré.

Chez un malade de Voisin (1863), les pupilles étaient inégales au début de l'affection et les réflexes pupillaires normaux ; plus tard, on nota un myosis bilatéral et une perte presque complète du réflexe à la lumière et au pincement.

Strümpell (1888) a signalé, chez une amyotrophique, une iridochoroïdite double, à début subit, guérie, puis suivie de récives nombreuses : la mort survint quelques années plus tard à la suite d'un ramollissement cérébral, qui avait déterminé une hémiplegie droite avec aphasie.

Dans le cas relaté par de Buck et de Moor (1897), il s'agissait d'une amyotrophie progressive à début scapulo-huméral avec exagération des réflexes rotuliens, clonus à gauche, inégalité pupillaire et troubles de la miction. L'autopsie révéla l'existence de plaques de méningite pie-mérienne avec îlots de sclérose et d'endopériartérite des vaisseaux méningés et médullaires.

d) Chez certains malades affectés d'atrophie musculaire progressive, l'administration du *traitement spécifique* a été suivie des plus *heureux effets* : elle a amené, soit un arrêt évident dans la marche de l'affection (Graves,

Hammond), soit une amélioration notable (Scherb), soit même une guérison totale et définitive (Rodet, Seeligmüller, Clarke). Fournier a obtenu également d'excellents résultats d'une semblable thérapeutique chez deux amyotrophiques. Dans tous ces cas, la syphilis était reconnue, le traitement spécifique fut institué en raison des commémoratifs et l'efficacité de son action ne fit que confirmer l'origine syphilitique prévue de l'amyotrophie. Au contraire, chez le malade de Niepce (1863), ce fut une cure thermale aux eaux arsenicales et fortement iodurées d'Allevard qui, en provoquant une éruption cutanée de syphilides, révéla la nature de l'affection et, en causant un arrêt de l'atrophie, indiqua par le fait même le choix du traitement : en effet « l'amyotrophie diminua de moitié en moins d'un an par le traitement ioduré, l'affection étant non seulement arrêtée, mais encore en pleine voie de guérison. »

e) Au cours de la *syphilis héréditaire*, des lésions des cellules des cornes antérieures ont été signalées par Potain (1873), par Jarisch (1881) par Kohts (1890), par Boettiger (1894) et par Gasne (1896); mais, dans presque tous ces cas, il s'agissait de formes graves, avec ramollissements médullaires multiples, où l'amyotrophie était restée au second plan de la scène clinique. Il est au contraire d'autres observations où l'amyotrophie est restée le symptôme dominant et a revêtu un caractère plus ou moins progressif. Ainsi, dans un cas qui fit l'objet d'une leçon de Raymond et qui fut rapporté plus tard par Gasne dans sa thèse, il s'agissait d'une fillette de 9 ans, manifestement hérédosyphilitique,

qui, après quelques douleurs et engourdissements dans la main droite, fut atteinte de paralysie du membre supérieur droit, suivie d'amaigrissement rapide des masses musculaires de la main, de l'avant-bras, du bras et de l'épaule : l'absence de troubles de la sensibilité, l'existence de la réaction de dégénérescence témoignaient de l'origine poliomyélitique de cette atrophie.

Raymond observa également un homme de 27 ans, hérédosyphilitique avéré, qui, un an après l'apparition de douleurs dans le membre supérieur droit, vit se développer une amyotrophie progressive dans la totalité de ce membre, entraînant une impotence fonctionnelle considérable. L'administration d'un traitement spécifique énergique fut suivie d'une amélioration incontestable : les mouvements reparurent au coude et à l'épaule ; la main restait encore très impotente, mais quelques mouvements des doigts permettaient d'espérer un fonctionnement meilleur.

Dans un cas d'Hénoch, le traitement mercuriel provoqua la disparition rapide d'une atrophie des extrémités supérieures survenue au cours d'une syphilis héréditaire.

Tardieu a rapporté en 1866 une observation dans laquelle les signes cliniques permettent de porter avec vraisemblance le diagnostic d'hérédo-syphilis tardive. Il s'agissait d'un homme de 29 ans, chez lequel une atrophie musculaire des membres supérieurs avait suivi une évolution progressive depuis dix ans : cet homme avait marché tardivement (à 6 ans) ; il souffrait de violentes céphalées à exacerbations nocturnes, se plaignait

de faiblesse des membres inférieurs, d'éblouissements, de vertiges; la parole était embarrassée, presque bredouillante. La vision était très diminuée; en outre, la pupille gauche était plus petite que la droite et ne se dilatait pas dans l'obscurité. L'ensemble de ces signes plaide assez largement en faveur de l'existence d'une syphilis nerveuse.

Dans un cas de Vurpas et Marchand (1901), l'amyotrophie progressive était associée à la fois à des stigmates hérédosyphilitiques (dents d'Hutchinson, iritis ancienne, etc.), à des symptômes de tabes (signes de Westphal, de Romberg) et à des symptômes de paralysie générale (indifférence, troubles de la parole, affaiblissement intellectuel). Chacun de ces syndromes indiquait une localisation spéciale du processus syphilitique en des points déterminés de l'axe cérébro-spinal: l'autopsie vint confirmer cette hypothèse en montrant à la fois de l'atrophie des cellules des cornes antérieures, des lésions de méningo-encéphalite chronique et de la sclérose des cordons postérieurs.

f) L'association de l'amyotrophie progressive à des symptômes de *tabes* est notée dans les observations de Charcot et Pierret (1871), de Cuffer (1875), de Leyden (1877), de Hughlings Jakson (1886), de Condoléon (1887), de Braun, de Koch et Pierre Marie (1888), de Placzeck, de Whiting (2 cas), de Schaffer (4 cas), de Chrétien et Thomas (1898), de Valentin, de Schultz (1899), de Boinet (1901), de Raymond et Philippe (1902, 3 cas). Dans presque tous ces cas, il s'agissait d'amyotrophie progressive du type Aran-Duchenne, à localisation ex-

clusive ou prédominante aux membres supérieurs; l'autopsie, qui fut pratiquée dans la majorité d'entre eux, a permis de rattacher l'atrophie musculaire à une origine spinale, en montrant d'une façon constante des lésions nettes des cornes antérieures, en dehors de la dégénérescence des cordons postérieurs.

Les observations ne sont pas moins nombreuses d'amyotrophie progressive associée à la *paralysie générale*. Déjà Jolly en 1832 et Ball en 1856 avaient signalé la concomitance d'atrophie musculaire et de troubles mentaux qui nous paraissent aujourd'hui symptomatiques d'une paralysie générale. Quatre observations nouvelles furent publiées en 1872, deux par Mac Dowald, deux par Voisin et Hanot. En 1874, Liouville découvrit à l'autopsie de 2 femmes atteintes de paralysie générale, dont l'une était amyotrophique, des lésions de méningo-myélite vasculaire diffuse avec altérations des cellules des cornes antérieures. Depuis, d'assez nombreuses observations du même genre ont été publiées par Westphal (2 cas), par Tambroni (1888), par Fürstner (1889), par Köppen (1893), par Zacher, qui trouva l'amyotrophie associée à des symptômes de sclérose latérale. Schuster (1895) a rapporté un cas d'amyotrophie Aran-Duchenne, avec antécédents syphilitiques, où l'atrophie précéda de huit ans l'apparition des troubles démentiels. Enfin, dans le cas de Neisser (1893), dans les 2 cas de Hoche (1894) et dans celui de Riebeth (1895), le tableau clinique fut rendu très complexe par la combinaison à la fois d'amyotrophie progressive, de symptômes de tabes et de paralysie générale.

g) Dans beaucoup d'autres cas, les constatations cliniques ou anatomiques permettent seulement d'affirmer *qu'il ne s'agit pas de poliomyélite antérieure chronique pure* et quelquefois de porter avec quelque vraisemblance le diagnostic rétrospectif de syphilis.

L'observation IV de la thèse de Jean Charcot (1895), qui pourtant s'est constitué l'ardent défenseur de la poliomyélite antérieure chronique essentielle, porte à l'examen histologique les détails suivants : tissu interstitiel des cornes antérieures fortement sclérosé et épaissi, décoloration de la substance blanche des cordons-antéro-latéraux, sclérose des cordons de Goll, zone de sclérose des cordons antéro-latéraux autour des cornes antérieures, vaisseaux dilatés et plus nombreux qu'à l'état normal dans les racines antérieures.

L'observation V de la même thèse note l'athérome des artères de la base, l'artérite des vaisseaux dans toute l'étendue de la moelle, la sclérose du tissu fondamental des cornes antérieures et de la partie antérieure des cordons antéro-latéraux.

Etienne (1899) a trouvé dans un cas d'atrophie musculaire progressive une arthropathie et périarthropathie de l'épaule caractérisée par des ostéophytes développés dans les tendons et semblables à ceux qu'on observe dans le tabes ; de plus, l'examen de la moelle montra, outre l'atrophie des cellules des cornes antérieures, de l'épaississement des parois des vaisseaux et de la sclérose disséminée des cordons postérieurs.

Ewald (1899) a rapporté un cas d'amyotrophie Aran-Duchenne dans lequel il a constaté au niveau de la moelle

de la méningite chronique et de l'épaississement des vaisseaux. Des altérations vasculaires semblables ont été signalées par Hayem, par Charcot et Joffroy, par Goldscheider, par Williamson, etc. De plus, dans de nombreuses observations anciennes d'amyotrophie progressive où la syphilis n'était en général pas mentionnée, même à titre négatif, on a constaté les mêmes lésions dégénératives de la substance blanche que nous décrirons plus loin à l'étude anatomique de la myélite syphilitique, à savoir la sclérose des cordons antéro-latéraux (Charcot et Dutil, Charcot et Gombault, Darcschewitch, Cassirer et Maas, Oppenheim, Strümpell, etc.), ou la sclérose du faisceau pyramidal croisé (Dreschfield, Bielchowsky, Aoyama, Grunow, Hammond, etc.), ou enfin la sclérose des cordons postérieurs (Charcot, Oppenheim, Nonne, Etienne, Hammond, etc.).

Au point de vue clinique, on retrouve de même dans certaines observations quelques symptômes qui permettent tout au moins de soupçonner la syphilis. Dans un cas de Mehrer (1897), les pupilles étaient dilatées et réagissaient paresseusement; de plus, les réflexes rotuliens étaient exagérés, traduisant la diffusion de la lésion médullaire aux cordons latéraux. L'inégalité pupillaire, si fréquente au cours de la syphilis nerveuse, est notée dans les observations de Gadd, d'Hoffmann, etc.

Loin de nous la prétention de baser un diagnostic ferme de syphilis sur de telles constatations, soit cliniques, soit anatomiques; l'on conviendra cependant que leur ensemble rappelle d'assez près les allures ordinaires de la syphilis sur les centres nerveux et que le

fait de les rencontrer au cours d'une affection dans laquelle on retrouve si fréquemment des antécédents syphilitiques méritait au moins une mention.

En résumé, si nous dressons la statistique de toutes les observations précédentes, en dehors des observations personnelles de Léri, nous trouvons une **moyenne de 45 cas** où la syphilis était sûrement en cause et où l'amyotrophie progressive fut le seul syndrome clinique observé ; ce chiffre s'élève aux environs de 75 à 80 si nous ajoutons les cas où l'amyotrophie était associée à des symptômes de tabes et de paralysie générale. Dans ces chiffres ne sont pas compris, bien entendu, les cas douteux dont nous avons parlé en dernier lieu.

Cette statistique acquiert toute sa valeur quand on l'oppose aux observations nombreuses où la syphilis n'a pas été recherchée ou a été insuffisamment recherchée, par le seul fait qu'elle ne rentrait pas dans les causes reconnues d'amyotrophie progressive. Sur 11 observations publiées dans le mémoire d'Aran, il en est 9 où la syphilis est complètement passée sous silence ; l'observation VIII du même mémoire porte : « jamais de chancre, de bubons ni de syphilides », et pourtant le malade accusait quelques symptômes qui paraissent se rattacher à la paralysie générale (parole bredouillante, tremblement de la langue, etc.) ; quant au dernier des 11 cas, il fut observé chez un syphilitique.

D'ailleurs, les cas où la syphilis a été recherchée et n'a pas été retrouvée n'ont pas toujours une valeur décisive. Le malade peut ignorer sa syphilis, ou ne pas

l'avouer et n'en présenter aucun symptôme au moment de l'examen. Un des malades d'André Léri par exemple (obs. VI) niait la syphilis, certains signes cliniques permettaient à peine de la soupçonner, et pourtant les lésions de méningo-myélite syphilitique étaient dans ce cas d'une netteté saisissante (voir Planche, page 142). Et nombreux sont les cas où l'examen anatomique seul a pu autoriser un diagnostic rétrospectif de syphilis (Spiller, Medea, Léopold, etc.,).

De plus, comme l'a bien fait remarquer Pierre Marie, bien des affections décrites autrefois comme atrophies musculaires progressives étaient en réalité des cas de myopathie primitive, de sclérose latérale amyotrophique ou de syringomyélie. Pour ne prendre que le mémoire de Duchenne, celui-ci déclare avoir constaté dans un tiers des cas des troubles profonds de la sensibilité électro-musculaire et cutanée « Cette anesthésie, dit-il, est quelquefois si grande que les malades ne perçoivent ni les excitations faradiques les plus fortes ni *l'action du feu*. » Ces quelques lignes rappellent étrangement le tableau de la syringomyélie. Duchenne signale également des cas dans lesquels l'affection avait pu arriver à sa période ultime en moins de deux années; en cet espace de temps « elle avait altéré, à des degrés divers, un grand nombre de muscles des membres supérieurs, quelques-uns des membres inférieurs et dans les deux derniers mois ceux de la face, ceux qui président à la déglutition et à la respiration ». Cette évolution rapide et l'existence de symptômes bulbaires font soupçonner fortement la sclérose latérale amyotrophique. Enfin, quel-

ques-unes des figures qui ornent le traité de Duchenne réalisent au premier chef l'aspect extérieur des myopathiques. Et combien d'autres observations où une analyse minutieuse des symptômes et des antécédents, la notion d'hérédité par exemple (obs. VII d'Aran), l'existence de pseudo-hypertrophies (obs. VIII d'Aran, cas d'Eversmann), les symptômes de sclérose latérale où les troubles de la sensibilité thermique permettraient de faire rentrer dans leurs cadres respectifs (myopathies, sclérose latérale amyotrophique, syringomyélie) des affections décrites comme atrophies musculaires progressives !

Il découle de toutes ces considérations que la proportion des cas d'atrophie musculaire progressive due à la syphilis par rapport aux cas qui ne paraissent pas en dépendre présente une supériorité frappante, et André Léri, qui en avait fait la statistique, pouvait dire dans son rapport au Congrès de Bruxelles en 1903 : « Pour nous résumer, nous croyons l'amyotrophie progressive, type Aran-Duchenne, accompagnée ou non de symptômes de sclérose latérale et peut-être parfois de symptômes de sclérose postérieure ou de symptômes de méningo-encéphalite, une affection très fréquemment syphilitique. »

Depuis lors, de nombreuses confirmations sont venues, sous la forme d'observations où la syphilis était, soit explicitement signalée dans les antécédents d'amyotrophiques, soit reconnaissable par certains signes cliniques (Argyll, etc.) ou par certaines épreuves de laboratoire dont les relations étroites avec la syphilis ont

été établies (lymphocytose, réaction de Wassermann), soit enfin rendue peu discutable par les résultats favorables du traitement spécifique ou l'aspect des lésions anatomiques.

Dans bien des cas encore, la syphilis n'a pas été systématiquement recherchée parce que la fréquence de son rôle étiologique à l'origine des amyotrophies progressives est loin d'être communément admise. Mais, quand la syphilis a été recherchée par tous les moyens d'investigation clinique et les procédés de laboratoire, le nombre des cas où elle n'a pu être décelée est des plus restreints. De plus en plus les cas de poliomyélite antérieure chronique essentielle et systématisée deviennent exceptionnels et son authenticité ne repose que sur quelques observations (Déjerine, Long).

Au contraire, les observations d'amyotrophie Aran-Duchenne rattachée à une origine syphilitique se sont considérablement multipliées au cours de ces dernières années, tant en France qu'à l'étranger. Aucune revue d'ensemble de tous ces cas n'ayant encore été publiée, nous en donnerons ici un résumé très bref. Pour la facilité de la description, nous les diviserons comme plus haut en plusieurs catégories distinctes :

- a) Cas avec antécédents syphilitiques ;
- b) Cas où les symptômes cliniques permettaient d'affirmer la syphilis presque avec certitude ;
- c) Cas survenus au cours de la syphilis héréditaire ;
- d) Cas avec efficacité du traitement spécifique ;
- e) Cas associés au tabes et à la paralysie générale.

a) Lambrior a fait en 1905 au Congrès des naturalistes de Jassy une communication sur un cas de « *syphilis cérébro-spinale à forme Aran-Duchenne* ». La même année, Donath a rapporté l'observation d'un homme de 40 ans, atteint d'amyotrophie progressive des extrémités supérieures, dans les antécédents duquel on notait l'existence ancienne d'un chancre de la verge, suivi plus tard d'accidents secondaires traités par des injections mercurielles. Le malade de Lannois et Porot (1906) était également un syphilitique avéré.

Dana (1906), dans un rapport documenté, a publié une statistique concluante. Cette statistique porte sur un ensemble de 72 cas fort dissemblables au point de vue clinique : sur 27 cas d'amyotrophie progressive du type Aran-Duchenne, sans phénomènes bulbaires, la syphilis a été relevée 9 fois, c'est-à-dire dans le tiers des cas ; sur 11 cas d'amyotrophie du même type, associée à des symptômes bulbaires, la syphilis fut retrouvée 6 fois, c'est-à-dire dans plus de la moitié des cas. Enfin, sur 10 cas de paralysie bulbaire progressive avec atrophie des membres supérieurs et inférieurs, 4 cas avaient trait à des syphilitiques. Au cours de son travail, Dana rapporte lui-même deux observations de poliomyélite antérieure à marche subaiguë chez des syphilitiques et une observation de tabes fruste avec paralysie bulbaire et atrophie des membres supérieurs.

Dans le cas d'Apostolidès (1908), la syphilis paraît nettement en cause. Un homme de 33 ans subit le contagio syphilitique, marqué par un chancre induré suivi de céphalées et d'accidents cutanés secondaires ; deux

ans plus tard, l'atrophie apparaît aux éminences thénars et hypothénars et s'étend ensuite d'une façon symétrique aux avant-bras et aux bras.

L'examen révèle en outre quelques syphilides papuleuses lenticulaires au niveau de la nuque, une insuffisance aortique, et des symptômes traduisant l'extension du processus syphilitique aux cordons latéraux de moelle : exagération des réflexes rotuliens, trépidation épileptoïde, extension des orteils.

Le cas de P. Merle (1909) n'est pas moins typique. Un homme présente, à l'âge de 21 ans, un chancre induré de la verge suivi de roséole et de plaques muqueuses ; vingt-cinq ans plus tard, une atrophie à marche progressive mais lente envahit peu à peu les membres supérieurs et inférieurs ; on constate en outre des cicatrices cutanées de gommès anciennes, de la lenteur du réflexe pupillaire à la lumière et de la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. Au bout de dix-huit ans d'évolution, le sujet meurt de cancer gastrique : l'examen anatomique montre des lésions de méningo-myélite ancienne présentant les caractères de la méningo-myélite syphilitique.

Les malades d'Hoffmann, de Nonne (2 cas, 1909) accusaient également des antécédents syphilitiques certains. Harris (1909) a publié deux cas de « poliomyélite syphilitique chronique correspondant à des segments médullaires déterminés ». Chez un malade de Bauduin et Bourguignon (1910), l'atrophie est apparue neuf ans après un chancre de la lèvre supérieure suivi d'accidents secondaires. La syphilis est également notée dans

une observation de Vix (1910) et dans deux observations de Spiller (1912.) Nous-même rapportons plus loin (obs. VII) un cas de début d'amyotrophie Aran-Duchenne chez un ancien syphilitique, où le traitement spécifique eut le plus heureux effet. Souques et Pasteur-Valéry Radot ont présenté tout récemment (mars 1913) à la Société de Neurologie un malade atteint d'amyotrophie progressive des extrémités supérieures en évolution depuis dix-huit ans : ce malade accuse des antécédents syphilitiques et la réaction de Wassermann pratiquée chez lui fut nettement positive. Enfin Léri a pu observer dernièrement dans le service de M. Babinski un ancien syphilitique, présentant une amyotrophie Aran-Duchenne typique, de l'inégalité pupillaire et un signe d'Argyll-Robertson bilatéral, dont nous reproduisons plus loin l'observation (obs. VIII).

b) Dans les cas suivants, la *syphilis* pouvait être affirmée de par l'examen clinique. Un malade de Spiller (1912) présentait de l'inégalité pupillaire, le signe d'Argyll et la réaction de Wassermann positive.

La réaction de Wassermann fut également positive chez le malade de Souques et Bollack (1912). On nota de plus l'existence d'une double lésion aortique et d'une hémianopsie bitemporale, indiquant une localisation probable du processus syphilitique au niveau du chiasma.

Dans d'autres cas, les symptômes cliniques, sans être aussi nombreux et aussi caractéristiques, rendaient pourtant la *syphilis* très probable.

Chez un malade de Remack, la pupille gauche était beaucoup plus large que la droite ; elle était de plus

immobile à la lumière. Le signe d'Argyll fut aussi constaté chez un malade d'Ugo Lippi (1906) et chez un malade de Vix (1910) : le diagnostic de syphilis fut confirmé dans ce dernier cas par l'examen anatomique, qui montra les lésions habituelles de la méningo-myélite syphilitique.

Dans un cas de Spiller, l'examen anatomique seul put faire penser à la syphilis en raison de l'infiltration lymphocytaire des méninges et de l'épaississement des parois des vaisseaux. Il en fut de même dans les cas de Léopold et de Medea : dans ce dernier, l'examen des viscères permit de constater en plus l'existence concomitante d'une gomme syphilitique dans la paroi gauche du cœur. Bochroch et Gordon, Alquier et Touchard (1909) ont aussi signalé l'association d'atrophie des cellules des cornes antérieures et de lésions multiples de nature presque sûrement syphilitique.

c) La *syphilis héréditaire* paraît avoir été la cause de l'amyotrophie dans le cas rapporté par Nonne (1909). Il s'agissait d'une femme présentant une choroïdite diffuse ancienne, des cicatrices spécifiques et une syphilis gommeuse récente de l'hypochondre, chez laquelle une atrophie musculaire progressive se développa au niveau des membres supérieurs et inférieurs, atteignant surtout les muscles de la ceinture scapulaire du côté gauche ; un traitement consistant en frictions mercurielles et en ingestion d'iodure de potassium provoqua la disparition rapide de la gomme et une amélioration de la force du bras gauche ; l'atrophie fut arrêtée dans sa marche et l'arrêt s'est maintenu pendant onze ans.

Le tableau symptomatique était plus complexe dans un cas de Raymond (1904). Un jeune homme de 20 ans, atteint d'hydrocéphalie congénitale, ayant marché tardivement, ayant souffert à l'âge de 13 ans de céphalées violentes à maximum nocturne, était affecté depuis deux ans d'une atrophie progressive des muscles des mains et de la partie inférieure des avant-bras. Des douleurs avaient été ressenties en même temps dans le côté droit du cou, entraînant une inclinaison de la tête de ce côté ; de plus, l'épaule gauche était tombante et l'élévation du bras impossible. Le malade avait tendance à tomber du côté droit quand il fermait les yeux ; le réflexe rotulien était aboli à gauche, diminué à droite ; on notait pendant la marche une légère incoordination motrice. Les pupilles étaient inégales, mais réagissaient bien à la lumière et à l'accommodation ; la vision était presque abolie et l'ophtalmoscope faisait voir une atrophie blanche de la pupille. Le malade présentait en outre de nombreux stigmates de dégénérescence : asymétrie faciale, voûte palatine ogivale, adhérence du lobule de l'oreille, encoches dentaires, etc. Devant un tel tableau, Raymond se rallia au diagnostic de méningite basilaire avec pachyméningite cervicale d'origine syphilitique et il ajouta : « c'est bien heureux pour le malade, puisque, soumis à un traitement mixte intensif, il va être amélioré et peut-être même se remettra à peu près complètement ».

d) Nonne a obtenu chez trois de ses malades un *arrêt évident* dans la marche de l'atrophie par l'administration d'*iodure de potassium*. Dans un cas de Vix (1910),

le traitement spécifique améliora de beaucoup la fonction des deltoïdes.

e) Nombreux aussi sont les cas publiés d'atrophie musculaire progressive au cours du *tabes*. Sans rappeler ici les longues discussions sur l'origine myélitique ou névritique des amyotrophies dans le *tabes*, nous pouvons dire qu'il n'y a aucune raison pour attribuer une pathogénie différente à l'amyotrophie Aran-Duchenne quand elle se présente au cours du *tabes* que quand elle évolue isolément, dès le moment qu'elle présente la même localisation, la même évolution progressive, les mêmes contractions fibrillaires, la même réaction de dégénérescence.

Il y a même un motif important de lui attribuer une même pathogénie, c'est que la cause du *tabes* est précisément celle que nous avons vu être si souvent à l'origine de l'amyotrophie progressive, la syphilis. L'une représente le syndrome syphilitique des cornes antérieures, l'autre le syndrome syphilitique de la méninge et des cordons postérieurs : ce sont deux localisations morbides sous l'influence d'une même cause, de la même façon que la *tabes* peut se trouver associé à la paralysie générale.

C'est ainsi d'ailleurs que l'ont compris la plupart des auteurs en rapportant leurs observations et spécialement Collins (3 cas, 1903), Dana (1906), Raymond et Huet, Oddo (1906), Raymond et Rendu, Souques (1907), P. Merle (1909), Mosny et Barat, Livingston Hunt, Vix, Anfimoff (1910).

La preuve anatomique de cette interprétation a de

plus été fournie par de nombreuses autopsies : Carl Camp (2 cas, 1905), Lapinski (4 cas, 1905), Wilson (2 cas, 1908), Tooth et Howel, Spiller (1912), ont trouvé constamment des lésions atrophiques des cellules des cornes antérieures, associées le plus souvent à des altérations méningo-vasculaires.

Lhermitte (1910), dans une discussion sur la pathogénie des amyotrophies tabétiques, se rallie également à l'origine centrale, au moins pour les amyotrophies localisées aux membres supérieurs, et les rattache à une infection associée d'origine syphilitique. Rose et Rendu (1910) ont reproduit les mêmes idées à propos de deux cas personnels, qu'ils décrivent comme des types cliniques intermédiaires entre les amyotrophies progressives pures et les amyotrophies tabétiques. Nous même rapporterons plus loin une observation nouvelle (Obs. LI), recueillie dans le service du P^r Pierre Marie, d'amyotrophie survenue au cours du tabes et justiciable de la même interprétation. Dans ce cas, en effet, l'atrophie s'est développée d'une façon lente, progressive, affectant la marche caractéristique de l'amyotrophie Aran-Duchenne et reproduisant ses caractères de localisation prédominante aux membres supérieurs, avec contractions fibrillaires et réaction de dégénérescence.

Enfin, Vigouroux et Laignel-Lavastine (1904) ont rapporté l'histoire d'un *paralytique général*, atteint d'atrophie musculaire progressive, à l'autopsie duquel ils trouvèrent des lésions de méningo-myélite vasculaire diffuse, d'aspect nettement syphilitique.

En somme, depuis le rapport d'André Léri en 1903

établissant la fréquence de l'étiologie syphilitique à l'origine des amyotrophies, de nombreuses publications, tant cliniques qu'anatomiques, sont venues confirmer ses données : dans plus de 30 cas, la syphilis a causé le syndrome amyotrophique pur ; c'est aussi à 30 cas environ qu'on peut évaluer les cas où le syndrome amyotrophique était combiné à des symptômes de tabes ou de paralysie générale.

En résumé, l'amyotrophie Aran-Duchenne, dissociée d'avec les myopathies primitives, la sclérose latérale amyotrophique et la syringomyélie, a suivi la même évolution qui s'est produite pour le tabes :

Dans une première période, l'amyotrophie progressive n'a pas été considérée comme étant en rapport quelconque avec la syphilis ;

Dans une seconde période, la coïncidence a été signalée entre les deux affections (Aran, Rodet, etc.) ;

Dans une troisième période, la relation de cause à effet, déjà entrevue par Hammond, Niepce, Rodet, Seeligmüller, fut vraiment établie par Raymond en 1893 ;

Enfin, dans une quatrième période, qui date du rapport d'André Léri au Congrès de Bruxelles en 1903, la notion de la fréquence et de l'intimité des relations entra en ligne de compte et reçut depuis de nombreuses confirmations.

OBSERVATIONS

Nous rapporterons les observations d'André Léri restées inédites, en y joignant trois observations personnelles. Nous donnerons en outre un résumé succinct des observations recueillies dans la littérature, en adoptant la division suivante :

I. — Cas avec antécédents syphilitiques ou avec constatations cliniques et anatomiques autorisant le diagnostic de syphilis.

II. — Cas associés au tabes.

III. — Cas associés à la paralysie générale.

IV. — Cas survenus au cours de la syphilis héréditaire.

I. — Cas avec antécédents syphilitiques ou avec constatations cliniques et anatomiques autorisant le diagnostic de syphilis.

Observation I

(Inédite, due à l'obligeance de M. LÉRI).

Th. A... Garçon-boucher, 45 ans. 1901.

Antécédents héréditaires. — Le père est mort à 58 ans d'une maladie indéterminée ; la mère a succombé à un ramollissement

cérébral à 72 ans, après trois attaques successives. Trois sœurs et deux frères sont bien portants. Une sœur est morte de fièvre typhoïde à 16 ans. Un frère est mort au Mexique, un autre au cours d'un accident.

Antécédents personnels. — Le malade a fait une fièvre typhoïde à 6 ans, une pneumonie à 21 ans. En 1876, à l'âge de 22 ans, il présenta un chancre induré de la verge, suivi de plaques muqueuses à l'anus. Marié cinq ans plus tard, il eut cinq enfants : le dernier est mort vingt jours après sa naissance ; un autre de onze mois est amené à l'hôpital pour broncho-pneumonie ; les autres sont bien portants. La femme vient de faire une fausse couche de deux mois.

Histoire de la maladie. — Au cours de l'année 1883, par conséquent sept ans après le chancre, le malade ressentit un jour de la fatigue dans le bras droit et l'épaule droite : cette sensation de faiblesse dura quelques jours, puis, un matin, ayant voulu prendre le couperet à l'étal, il fut incapable de le soulever. Immédiatement il alla consulter un médecin qui mesura le périmètre du bras, trouva qu'il « dépérissait », et conseilla des frictions excitantes combinées à l'électrisation des muscles.

A ce moment, la main droite n'était nullement atrophiée et l'est encore extrêmement peu ; le malade écrit encore très bien quand sa main est appuyée.

Après un an de traitement sans succès, mais sans que l'atrophie ait augmenté sensiblement, il s'est replacé chez un boucher pour un travail moins fatigant. Jusqu'en 1891, l'atrophie n'a pas progressé. A cette époque, il s'est aperçu qu'il se servait avec difficulté de la main gauche pour les menus ouvrages ; en même temps, il constata que les muscles de l'éminence thénar se ramollissaient et dépérissaient : en un an environ, l'atrophie

devint telle qu'on la constate actuellement. L'atrophie gagna ensuite l'épaule du même côté. Depuis 1893, la maladie n'a fait aucun progrès.

Examen actuel. — Le malade est fort, bien constitué. Le facies est vultueux, les cheveux abondants. La marche et la station debout sont normales, mais, pour se déshabiller, le malade est obligé de reporter le corps en arrière, comme un myopatique au début. Il ne présente pas de signes de dégénérescence : pas de prognathisme, pas d'enfoncement de la voûte du palais. Les dents sont mauvaises, mais bien alignées.

Le thorax est manifestement aplati en avant par suite de l'atrophie des grands pectoraux dans leur portion sternale ; ils résistent cependant bien aux tentatives d'abduction du bras et le rebord inférieur des muscles est saillant, aussi bien à droite qu'à gauche.

Les têtes humérales font une forte saillie de chaque côté par suite de l'atrophie des deltoïdes qui atteint surtout les faisceaux postérieurs et externes. Les sus-et sous-épineux sont normaux. Le sous-scapulaire semble au contraire atrophié.

Les deux bras peuvent être portés en élévation en avant presque complète, à la condition que le tronc soit fortement rejeté en arrière. Mais le bras droit ne peut être porté en abduction ; le gauche peut l'être incomplètement. Le malade touche facilement son épaule droite avec sa main gauche ; pour toucher l'épaule gauche avec la main droite, il est obligé de rejeter le corps en arrière. Il peut hausser facilement les épaules.

Les peauciers du cou paraissent normaux.

Le biceps droit est manifestement atrophié et, bien qu'on sente encore une corde tendue, le malade est absolument incapable de fléchir l'avant-bras sur le bras et même de le maintenir

en flexion quand il l'a fléchi à l'aide de l'autre main. Le triceps droit est très atrophie et mou : il résiste encore assez bien aux tentatives de flexion et porte l'avant-bras en légère hyperextension.

Le bras gauche paraît à peu près sain ; cependant les muscles à l'état de flaccidité ont une grande mollesse ; ils résistent bien aux tentatives de flexion et d'extension. Quand le biceps se contracte, il forme une boule indurée au milieu du bras, comme si la partie moyenne de ses fibres entraînait seule en contraction.

Les deux avant-bras sont aplatis sur leur face dorsale, le gauche surtout ; les tentatives de flexion, soit du poignet, soit des doigts, ne rencontrent aucune résistance. Au contraire, toute extension forcée du poignet ou des doigts est impossible. Les longs supinateurs subsistent ainsi que les cubitaux postérieurs.

La main droite est peu touchée ; on constate seulement un très léger aplatissement des éminences thénar et hypothénar. Tous les mouvements sont possibles.

A gauche, l'éminence thénar n'existe plus. Le pouce est immobile ; seule sa deuxième phalange se fléchit encore. Le quatrième doigt est toujours forcément fléchi au niveau de ses différentes phalanges. Le cinquième doigt l'est un peu plus.

L'abdomen paraît présenter du côté droit un léger méplat latéral et une saillie antérieure immédiatement au-dessous des cartilages costaux. A gauche, rien d'anormal.

Il n'existe aucune atrophie des membres inférieurs, qui sont très forts. On remarque un volumineux molluscum pédiculé à la partie supérieure de la face antérieure de la cuisse droite.

Les réflexes rotuliens sont exagérés des deux côtés, surtout à gauche. Les achilléens sont normaux. Pas de trépidation épileptoïde. Les réflexes crémastériens et les réflexes abdominaux sont normaux.

Le chatouillement de la plante du pied détermine une extension des orteils très nette à gauche, moins nette et inconstante à droite. A chaque excitation de la plante du pied répond un mouvement très fort du tenseur du fascia lata.

Il n'existe aucun trouble viscéral. Pas de dyspnée, pas de troubles urinaires ni génitaux; pas de constipation. Des douleurs ont été ressenties au début, mais très légères, au niveau de l'épaule droite.

On ne constate pas de contractions fibrillaires.

La sensibilité est normale sous tous ses modes.

La vue a un peu diminué. Les pupilles sont petites : elles se contractent peu à la lumière; l'accommodation est normale. Il ne paraît pas exister de réflexe pupillaire au pincement.

La durée de la maladie est actuellement de dix-huit ans.

Mensurations

	Côté droit	Côté gauche
Circonférence du bras sous l'aisselle.	26 cm.	28 cm.
Circonférence du bras à sa partie moyenne.	22,5	27
Circonférence de l'avant-bras à 8 centimètres au-dessous de l'olécrâne.	23,5	24,5
Circonférence de l'avant-bras au-dessus du poignet.	17	17
Circonférence de la main au-dessous du pouce (pouce exclu).	23	21
Circonférence de l'épaule au-dessus de l'acromion.	43	43
Circonférence de la cuisse à la racine.	53	53
Circonférence de la cuisse à 2 centimètres au-dessus de la rotule	36,5	37,5
Circonférence du cou		34

Observation II

(Inédite, due à l'obligeance de M. LÉRY).

B. P..., 42 ans. Journalier.

Rien à relever dans ses antécédents héréditaires.

Comme antécédents personnels, on note une syphilis contractée il y a sept ou huit ans. Le malade a eu un chancre pour lequel il a été soigné à l'hôpital Ricord à l'iodure de potassium et aux pilules ; ce chancre a été suivi de plaques muqueuses buccales, qu'on a dû cautériser au nitrate d'argent.

Il y a trois mois, le malade constata une faiblesse insolite de ses membres supérieurs. Cette faiblesse persistant, l'idée lui vint de les observer ; il remarqua alors un amaigrissement portant à la fois sur les épaules et sur les bras. Depuis lors, l'atrophie a suivi une marche progressive et rapide. Les douleurs ont existé, mais très légères, dans les bras et les épaules.

Examen actuel. — On remarque une atrophie notable des membres supérieurs, prédominante à droite.

Aux mains, l'éminence thénar droite est assez fortement touchée ; la gauche paraît intacte, mais le malade ne réussit pas à faire bouger les aiguilles du dynamomètre. L'hypothenar droite paraît un peu plus flasque que la gauche.

L'atrophie est manifeste sur les avant-bras ; elle est prédominante sur les extenseurs.

L'atrophie brachiale est très prononcée ; elle intéresse le biceps et le triceps des deux côtés. Le triceps surtout est fortement atteint.

Aux épaules, il existe de chaque côté une forte saillie acromio-claviculaire. Les deltoïdes paraissent assez peu touchés :

cependant les faisceaux musculaires sont nettement séparés.

Les omoplates ne présentent pas l'aspect ailé.

La poitrine est très aplatie en avant et l'atrophie des grands pectoraux est des plus marquées. Les muscles intercostaux sont également très amaigris : les dépressions interosseuses sont très profondes, surtout à droite.

Les mouvements volontaires sont sensiblement diminués aux divers segments des membres supérieurs. La diminution porte surtout sur les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras. L'élévation du bras se fait au contraire avec assez de facilité.

La sensibilité est normale sous tous ses modes.

Les membres inférieurs sont intacts. Il semble pourtant qu'il y ait une légère atteinte du vaste interne et des adducteurs à droite.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux. Le réflexe cutané plantaire se produit en flexion. Il n'existe pas de trépidation épileptoïde. La sensibilité est également normale aux membres inférieurs.

Le malade n'a jamais présenté de troubles génito-urinaires. Depuis quelques mois, il est atteint d'une diarrhée persistante ; le ventre est gros, la percussion révèle des zones alternativement mates et sonores ; la palpation fait percevoir des gâteaux péritonéaux. Ces phénomènes se sont aggravés rapidement et le malade, quelque temps après son entrée dans le service, a présenté des signes de méningite et a succombé après un coma de quarante-huit heures. A l'autopsie, on trouva des lésions de tuberculose pulmonaire, péritonéale et méningée. Au niveau de la moelle cervicale, la pie-mère présentait des lésions anciennes de sclérose et les coupes pratiquées dans cette région montrèrent

une atrophie des cornes antérieures associée à des altérations méningo-myélitiques et vasculaires.

Mensurations

	Côté droit	Côté gauche
Circonférence du bras à sa partie moyenne.	16 cm.	17 cm.
Circonférence de l'avant-bras à sa partie moyenne	15,5	15,5
Circonférence de la main au-dessous du pouce (pouce exclu).	20	21
Circonférence de l'épaule au-dessus de l'acromion.	33	33
Circonférence de la cuisse à la racine .	27	28
Circonférence de la cuisse au-dessus de la rotule.	36	36,5
Circonférence du mollet.	25,5	25,5
Circonférence du cou.	30	

Observation III

(Inédite, due à l'obligeance de M. LÉRI.)

M..., homme, 38 ans, syphilitique avéré.

On constate à l'examen une atrophie musculaire de la totalité des membres supérieurs ; l'impotence fonctionnelle est considérable.

Des contractions fibrillaires sont visibles dans les muscles atrophiés.

Pas de troubles de la sensibilité.

Les réflexes rotuliens sont exagérés, les achilléens sont normaux.

Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion.

Les pupilles sont égales et réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation.

La ponction lombaire montre une augmentation notable des lymphocytes dans le liquide céphalo-rachidien.

Observation IV

(Inédite, due à l'obligeance de M. LÉRI.)

T. C..., homme, 48 ans.

Antécédents héréditaires. — Rien à signaler.

Antécédents personnels. — Le malade n'avoue pas la syphilis, mais aurait eu « des plaques » à répétition sur le voile du palais. On relève en outre une blennorragie à 18 ans, une hématurie légère vers 30 ans. Quelques années plus tard, il fut atteint d'une ophtalmie purulente de l'œil droit, dont la cause semble être la contagion (un de ses frères était atteint de la même affection et l'écoulement blennorragique avait cessé depuis deux ans). Il y a dix ans, il eut un anthrax de la région épigastrique ; enfin il contracta, il y a un an, une seconde blennorragie. Marié, il a eu cinq enfants : l'un est mort à 5 ans de diphtérie laryngée ; trois autres sont morts d'entérite en bas âge. Une fille lui reste, âgée de 21 ans, qui paraît bien portante.

Histoire de la maladie. — Le début de l'affection actuelle remonte à huit mois, au moment où l'écoulement urétral venait de se reproduire. L'atrophie débuta à la main droite, gagna l'avant-bras du même côté, attaqua ensuite, six mois après, le

bras et l'épaule gauches, puis envahit peu à peu les autres muscles des membres supérieurs.

Examen le 9 avril 1900. — Le malade souffre de douleurs violentes dans les membres inférieurs; on constate le phénomène de la crampe artificielle provoquée par l'électricité dans les muscles du mollet. Le malade a laissé échapper son urine à plusieurs reprises.

A droite, les éminences thénar et hypothénar sont profondément atrophiées; les doigts sont fléchis dans la paume de la main (main de singe). L'avant-bras est très amaigri, surtout à la face postérieure. L'atrophie est un peu moins apparente au bras et à l'épaule.

Tandis que la main droite est plus atrophiée que la gauche, les troubles sont plus prononcés à l'épaule gauche qu'à l'épaule droite.

On constate quelques secousses fibrillaires dans les muscles des membres supérieurs.

Le malade ne peut pas écarter les doigts. L'extension des doigts est complètement impossible à droite, que la main soit fléchie ou que l'on étende la première phalange sur le métacarpe; seul, dans ce dernier cas, l'auriculaire s'étend un peu. La flexion des doigts est possible. Le pouce n'exécute aucun mouvement. L'extension de la main est impossible; subsistent seuls quelques mouvements de flexion.

L'impotence fonctionnelle est beaucoup moins prononcée à gauche.

L'extension de l'avant-bras sur le bras est presque complètement abolie à droite; elle peut être exécutée à gauche, mais reste peu énergique.

La flexion de l'avant-bras sur le bras s'opère au contraire

plus facilement à droite qu'à gauche. Quant au mouvement d'abduction du bras, il est plus difficile à gauche qu'à droite.

La contractilité faradique est abolie dans les muscles de la paume des mains ; elle est très diminuée dans les muscles de la face postérieure des avant-bras et dans le triceps brachial droit. Les muscles de la région antérieure des avant-bras et des bras et le triceps gauche se contractent, mais moins énergiquement qu'à l'état normal.

A la main droite, la contractilité galvanique est extrêmement affaiblie ; elle persiste dans certains muscles de l'éminence hypothénar du côté gauche.

N C = P C.

La sensibilité aux membres supérieurs est normale dans tous ses modes.

Le réflexe radial est aboli des deux côtés. Le réflexe tricipital existe à gauche, est aboli à droite.

Les pupilles sont égales ; elles restent immobiles à la lumière et réagissent normalement à l'accommodation.

Examen le 19 juin 1900. — L'atrophie a progressé.

A droite, l'omoplate est dans une attitude normale. A gauche, l'omoplate est soulevée et écartée du tronc ; l'angle inférieur est porté en dedans et en arrière et fait une saillie sous la peau. Les muscles sus-et sous-épineux sont atrophiés.

Le réflexe du tendon d'Achille paraît plus fort du côté droit.

Examen le 1^{er} mai 1901. — L'atrophie des membres supérieurs devient de plus en plus prononcée. La main gauche présente maintenant comme la droite la déformation en griffe. La flexion des doigts peut être augmentée, mais l'extension est impossible, sauf pour l'annulaire. Le pouce est sur le même plan que la paume de la main et ne peut exécuter aucun mouvement.

Il existe un creux au niveau des éminences thénar et hypothénar.

A gauche, les doigts sont maintenant en extension, sauf l'auriculaire. L'extension plus complète n'est guère possible ; la flexion est incomplète, maxima pour le petit doigt, minima pour l'index. Des contractions fibrillaires agitent de temps en temps l'auriculaire et le médius. Le pouce est tout à fait immobile.

L'avant-bras droit est un peu moins atrophié que le gauche, du moins à la face antérieure et sur le bord cubital. Les seuls mouvements possibles du poignet sont, à droite, une légère flexion et une légère adduction ; aucun mouvement du poignet gauche n'est possible. L'épaisseur des avant-bras ne dépasse pas 1 cm. 1/2 à la partie moyenne ; le radius et le cubitus semblent écartés l'un de l'autre et une profonde dépression existe entre ces deux os.

Le bras droit est moins atrophié que le gauche. Le biceps et le brachial antérieur sont encore assez forts pour fléchir l'avant-bras sur le bras, presque aussi énergiquement qu'à l'état normal, et résister à la traction. A gauche, le mouvement de flexion est plus difficile. L'extension est absolument impossible à droite ; elle se fait encore faiblement à gauche, mais par l'action du long supinateur et du premier radial et nullement par l'action du triceps ; aussi s'accompagne-t-elle d'un mouvement de rotation.

Les réflexes olécrâniens sont complètement abolis des deux côtés.

Le deltoïde droit paraît avoir complètement disparu ; on sent la tête humérale rouler sous la peau ; à gauche, quelques faisceaux saillants, animés de contractions fibrillaires, permettent encore une légère abduction du bras. Celle-ci est impossible à droite.

Le grand pectoral droit oppose encore une très forte résistance

à l'abduction, le gauche une résistance très faible. Le trapèze droit est encore assez fort et soulève bien l'épaule ; le gauche est très parésié.

Quelques fibres du peaucier font saillie, surtout à droite. Les mouvements de rotation de la tête se font normalement. Les sterno-mastoïdiens sont forts, mais paraissent cependant diminués de volume. Le malade se plaint que depuis environ trois mois la tête a tendance à tomber au-devant de la poitrine ; il est obligé de se pencher en arrière pour la redresser. Depuis quelque temps aussi, il souffre de douleurs fulgurantes « en éclairs » dans le membre inférieur droit.

La ponction lombaire a révélé la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.

Observation V

(Inédite, due à l'obligeance de M. LÉRI.)

P., femme, 57 ans, couturière.

Antécédents héréditaires. — Le père est mort à 53 ans de congestion cérébrale. La mère, âgée de 80 ans, est encore bien portante.

Antécédents personnels. — On relève dans les antécédents de la malade une bronchite en 1879, une congestion pulmonaire en 1897. Mariée en 1880, elle n'a pas eu d'enfants ; elle n'a pas fait non plus de fausses couches. Le mari est ataxique depuis de longues années. Elle-même a présenté des « dartres » aux jambes pendant trois ou quatre mois, peu de temps après son mariage. En 1889, elle fut soignée pour une « ulcération nasale », qui dura deux ans, que Péan qualifia de très grave, et qui fut traitée avec succès par l'onguent napolitain et l'iodure de

potassium. En 1898 apparut une nouvelle poussée de « dardres » sur les avant-bras, qui durèrent un mois environ.

Histoire de la maladie. — Il y a dix-huit mois, la malade s'est aperçue en montant sur un omnibus qu'elle éprouvait de la difficulté à se tenir en équilibre; elle faillit tomber. Quinze jours après, il était nécessaire de l'aider à monter sur le marche-pied; quelques jours plus tard, elle est tombée et s'est fait une fracture du pied droit. Quand elle essaya de marcher, après ou cinq ou six semaines de repos, elle dut se soutenir avec une canne. Depuis ce temps, elle a de temps en temps des crampes dans les mouvements un peu forcés, mais jamais de douleurs très vives.

Il y a neuf mois, elle a remarqué en outre que son pouce droit ne la servait plus bien : il fléchissait quand elle boutonnait sa robe; bientôt il lui fut impossible de manœuvrer l'aiguille. Depuis deux ou trois mois, la main gauche est devenue maladroite à son tour; à partir du début de son affection, la malade s'est fait électriser et frictionner sans aucun résultat.

Elle indique nettement la sensation de contractions fibrillaires dans les muscles des mains.

Examen en 1901. — On constate une atrophie prononcée des éminences thénars et hypothénars. Cette atrophie est bilatérale, mais beaucoup plus accusée à la main gauche qu'à la main droite.

Les mouvements du pouce sont très peu étendus, surtout le mouvement d'opposition. L'adduction des doigts est impossible. Les muscles de l'éminence thénar droite présentent la réaction de dégénérescence.

Les mouvements des autres segments des membres supérieurs

sont bien conservés. Ils ne paraissent pas être le siège d'une atrophie notable.

Les réflexes olécranien et radial sont conservés.

Les réflexes rotuliens sont normaux. Les achilléens sont abolis. De plus, le réflexe cutané plantaire se fait en extension.

✓ Pas de trépidation épileptoïde du pied.

Les réflexes pupillaires sont normaux.

Observation VI

(Inédite, due à l'obligeance de M. LÉRI.)

M. L., homme, 66 ans, fleur.

Antécédents héréditaires. — Le père est mort à 82 ans dans un asile d'aliénés. La mère a succombé à 78 ans à des accidents pulmonaires. Frères et sœurs, au nombre de 7, sont tous morts de maladies diverses.

Antécédents personnels. — Le malade a contracté une blennorrhagie à 27 ans ; il nie la syphilis. Soldat pendant quatorze ans, il a beaucoup souffert du froid et de l'humidité pendant la guerre de Crimée. Marié à 37 ans, il a eu 6 enfants, dont 2 jumeaux ; 4 sont morts en bas âge. Un fils de 25 ans et une fille de 36 ans sont bien portants.

Histoire de la maladie. — Il y a seize ans environ (à l'âge de 50 ans), il était employé aux écritures dans une Société coopérative ; c'est à cette époque qu'il reporte le début de sa maladie. Chaque fois qu'il écrivait pendant un temps assez prolongé, il se sentait le bras fatigué ; il était obligé de s'interrompre et de laisser son bras un moment inerte ; il pouvait alors reprendre ses écritures. Ces troubles ne firent que s'accroître et, au bout de deux ans, il dut abandonner sa profession. Il entra

alors au Mont-de-Piété comme homme de peine et son infirmité légère ne le gêna plus. Ce n'est que sept ou huit ans plus tard qu'il commença à ressentir par moments, même en dehors de tout travail, des crampes dans les doigts, principalement dans les pouces et les index. Vers la même époque, il était souvent réveillé la nuit par des crampes dans les chevilles, qui l'obligeaient à se lever et qui cessaient après quelques frictions.

En même temps, les mains devinrent de plus en plus maladroites et il en vint à ne plus pouvoir écrire du tout. Il y a trois ans, les doigts commencèrent à se fléchir : cette flexion a augmenté progressivement depuis cette époque.

Il n'a d'ailleurs nullement remarqué l'amaigrissement de ses mains et c'est avec étonnement qu'il constate maintenant, quand on la lui montre, la disparition de ses éminences thénars et hypothénars ; aussi ne peut-il fournir de renseignements sur le début de l'atrophie ; ce n'est cependant que depuis un an et demi qu'il a remarqué l'amaigrissement de ses bras. Depuis cette période aussi, il est pris parfois brusquement de contractures momentanées des fléchisseurs des avant-bras qui mettent les mains en flexion forcée : ces contractures sont douloureuses quand elles persistent quelque peu et, la douleur augmentant, le malade est obligé d'étendre les poignets en les appuyant et en les traînant, pour ainsi dire, sur son lit.

Le 1^{er} avril, le malade a eu une crise de suffocation qui dura peu de temps et fut calmée par une application de ventouses et une potion au sirop d'éther.

Examen en février 1900. — L'amaigrissement général du corps paraît très accusé : pourtant, à première vue, ce qui frappe, c'est l'atrophie considérable des bras. Avec quelque attention, on remarque une diminution de volume générale des

membres inférieurs, mais la force musculaire des différents segments est encore très appréciable.

Les bras sont pendants le long du corps et ballants ; la partie moyenne du bras droit est encore légèrement renflée par la saillie du biceps ; en ce point, le périmètre mesure 23 centimètres et s'élève à 25 cm. 1/2 pendant la contraction du biceps. A gauche, au contraire, le bras est régulièrement cylindrique, le biceps a complètement disparu ; le malade ne peut fléchir l'avant-bras sans l'aide de l'autre main et le périmètre est de 19 centimètres dans l'extension comme dans la flexion.

L'extension fait encore sentir à droite une corde tendue formée par le triceps très aminci ; on ne sent presque rien à gauche dans les mêmes conditions.

Le deltoïde, très atrophié à droite, a disparu à gauche. La circonférence du bras, mesurée au bord inférieur du grand pectoral, est de 27 centimètres à droite, de 25 centimètres à gauche, dans l'abaissement du bras ; dans l'élévation, elle est de 25 centimètres à droite, de 25 cm. 1/2 à gauche. De ce côté, l'élévation est extrêmement limitée et ne peut se faire au delà de 30 degrés sans qu'instinctivement la malade ne s'aide de l'autre bras.

Les masses épitrochléennes et épicondyliennes sont aussi beaucoup plus atrophiées à gauche qu'à droite. La flexion de la main gauche est tout aussi impossible que la flexion de l'avant-bras et l'élévation du bras du même côté. A 2 centimètres au-dessous de l'épitrochlée, la circonférence de l'avant-bras mesure à droite 23 cm. 5, à gauche 20 cm. 5. L'avant-bras gauche peut être mis en hyperextension et forme alors avec le bras un angle obtus ouvert en arrière, la trochlée humérale faisant une forte saillie.

Les avant-bras paraissent très aplatis d'avant en arrière, le gauche surtout ; la circulation semble très peu active de ce côté

les veines sont peu apparentes et le malade y éprouve toujours une sensation de froid. La circonférence de l'avant-bras en son milieu mesure à droite 17 cm. 5, à gauche 16 centimètres. L'épaisseur atteint 3 centimètres à droite et ne dépasse pas 2 centimètres à gauche.

A première vue, les mains paraissent relativement volumineuses, à l'extrémité des bras et des avant-bras considérablement réduits; les poignets font de fortes saillies au niveau des extrémités inférieures du radius et du cubitus. Les pouces sont en hyperextension, les autres doigts en flexion, faible pour l'index, prononcée pour les trois derniers doigts. La flexion porte seulement sur les première et seconde phalanges; la troisième est en hyperextension. Aussi les ongles sont-ils très visibles et ne s'enfoncent nullement dans la peau. L'extension des doigts est impossible à gauche, très limitée à droite. L'extension complète est douloureuse. La flexion des phalanges est impossible spontanément et presque immédiatement limitée, dans les mouvements passifs, par la tension de la peau.

L'adduction volontaire du pouce est peu étendue, mais s'opère bien passivement, surtout à gauche, où ce doigt paraît désarticulé. L'éminence thénar a disparu à peu près complètement à gauche; l'on ne sent plus qu'une masse molle dans laquelle les téguments se dépriment. Le pouce n'est cependant pas sur le plan des autres doigts. L'éminence thénar droite est moins atrophiée; l'atrophie est également moindre aux éminences hypothénars droite et gauche. La peau de la face dorsale de la main droite paraît lisse, luisante et cyanosée; la main dans son ensemble est plus froide que la main droite, qui est elle-même manifestement plus froide qu'une main normale.

Les pectoraux sont conservés dans leur portion claviculaire

comme dans leur portion sternale ; le malade s'oppose avec une force suffisante aux tentatives d'écartement des bras ; mais on voit se dessiner sous la peau les faisceaux tendus, séparés par des intervalles correspondant aux faisceaux atrophiés ; l'espace delto-pectoral est marqué par un creux large et profond.

Le thorax paraît notablement atrophié ; la peau flasque y forme des plis nombreux. Les clavicules sont très saillantes.

Le sternum présente une dépression profonde au niveau de l'appendice xyphoïde. Les espaces intercostaux ne sont pas très déprimés, mais, dans son ensemble, la paroi antérieure du thorax paraît très aplatie et le diamètre antéro-postérieur très diminué.

Le dos paraît à peu près normal. Aucune déviation notable de la colonne vertébrale. Les omoplates ne présentent pas l'aspect ailé et leur musculature paraît peu touchée. Cependant elles sont assez écartées de la ligne médiane et l'on sent plus facilement qu'à l'état normal le bord spinal, qui est à 10 ou 12 centimètres de la ligne épineuse. Les apophyses épineuses ne font pas de saillie anormale et le trapèze, dans sa portion dorsale, paraît notablement plus atrophié que les muscles des gouttières vertébrales.

Les sterno-mastoïdiens sont bien conservés, de même que le trapèze cervical. Tous les mouvements de flexion, d'extension, de rotation de la tête sont normaux. Le peaucier du cou paraît intact.

Les membres inférieurs, quoique moins atrophiés que les supérieurs, le sont manifestement et dans tous leurs segments. Les masses musculaires des mollets sont diminuées de volume et flasques ; elles s'indurent mal par la contraction. Les cuisses sont atrophiées, surtout au niveau des quadriceps et surtout à gauche.

Les réflexes rotuliens sont très faibles. Les réflexes crémas-térien et massétéren sont abolis.

La face est légèrement déviée ; la commissure labiale gauche est plus élevée que la droite et la fente labiale est plus large à gauche. Les mouvements de la face sont normaux.

La langue n'est ni déviée ni atrophiée.

Les pupilles montrent une inégalité manifeste ; la droite est en myosis très prononcé. Le réflexe pupillaire à la lumière est faible, le réflexe accommodateur normal.

La vision de l'œil droit est très diminuée.

Pas de troubles viscéraux. Le poulx est cependant un peu régulier, arythmique. Les sphincters sont normaux. Les urines renferment une notable quantité d'albumine.

Marche. — Pendant son séjour à l'hôpital, le malade est devenu de plus en plus faible. Il a été pris de crises de suffocation fréquentes, avec râles sous crépitants aux bases pulmonaires. Le cœur était normal. Il eut quelques vomissements, puis la parole est devenue pénible, embarrassée ; il est tombé dans une immobilité de plus en plus complète et est mort dans le coma.

Autopsie. — Congestion des bases des poumons ; cœur volumineux, couleur feuille morte ; foie sclérosé ; reins très petits, irréguliers et kystiques.

L'intestin présente dès le premier aspect une série de nodules globuleux, de la dimension d'un gros pois à celle d'une grosse noix, blanchâtres ou rougeâtres comme le reste de l'intestin. A la pression ils disparaissent, deviennent flasques, puis se regonflent. Ce sont des hernies de la muqueuse intestinale à travers les faisceaux atrophiés et dissociés de la tunique musculieuse. On en trouve sur toute l'étendue de l'intestin, mais surtout dans les deux premiers mètres de l'intestin grêle ; c'est là que ces

hernies atteignent leur plus grand nombre et leur plus grand volume, mais on trouve aussi quelques hernies sur le duodénum, surtout sur sa dernière portion ; on en trouve aussi sur le reste de l'intestin grêle, mais très petites. Elles disparaissent sur le côlon, mais réapparaissent sur l'S iliaque. Ces hernies prédominent au bord adhérent de l'intestin et certaines paraissent dédoubler le mésentère.

En dehors de ces hernies, l'intestin présente de remarquables variations de volume, des rétrécissements succédant à des dilata-tions. La plus remarquable est la dilatation presque en cae-cum de la partie terminale du côlon descendant, précédant l'anse mobile étroite du côlon pelvien.

L'intestin est fort peu résistant et on le perce en trois ou qua-tre endroits en y faisant passer un courant d'eau.

L'estomac est très dilaté mais ne présente pas de hernies. La tunique de l'œsophage paraît assez résistante.

La vessie est volumineuse, arrondie et massive. En un endroit de la largeur d'une pièce de cinq francs, elle est très mince et transparente. Sur ses bords, elle présente trois ou quatre hernies, dont une sur le bord gauche, du volume d'une grosse noix.

Le diaphragme est mince.

Le cerveau montre seulement de minces fausses membranes blanchâtres au niveau des méninges, surtout entre les deux hé-misphères et sous le cervelet. Par ailleurs, les organes cérébraux sont intacts.

La moelle présente des lésions de méningo-myélite cervicale à marche ascendante (1).

1. Les résultats de l'examen anatomique de la moelle seront détaillés plus loin, au chapitre de l'Anatomie pathologique.

Observation VII

(Personnelle et inédite)

B... P..., homme, 60 ans, cordonnier.

Antécédents héréditaires. — Rien à signaler. Il n'existe aucune maladie semblable chez les ascendants.

Antécédents personnels. — Quelques maladies d'enfance, pas de maladies graves. A 39 ans, il contracta la syphilis : il eut un chancre à la verge, dont une cicatrice reste le témoin indubitable, puis des accidents buccaux ; le traitement spécifique fut irrégulier et insuffisant. Quelques années plus tard, il ressentit des douleurs, qualifiées de « rhumatismales », dans les membres supérieurs et inférieurs et dans la nuque. Ces douleurs étaient assez vives et survenaient la nuit comme le jour ; elles durèrent sans variations notables pendant de longues années et persistent encore aujourd'hui, quoiqu'à un moindre degré. Il y a dix ans, des mouvements choréiques, désordonnés, se manifestèrent dans les quatre membres, avec prédominance du côté droit : ces accidents cessèrent complètement au bout de huit jours.

Histoire de la maladie. — Il y a quinze mois, le malade s'aperçut que sa main droite était faible et n'obéissait plus bien à la volonté, ce qui le gênait profondément dans son métier de cordonnier ; il remarqua en même temps que sa main avait maigri. Les mois suivants, l'atrophie et la gêne fonctionnelle augmentèrent d'intensité et le malade se décida à entrer à l'hôpital.

A ce moment, on constata une atrophie très notable de l'émინence thénar droite, moindre de l'hypothenar. La force musculaire de la main était très diminuée ; les mouvements du pouce étaient très limités, surtout le mouvement d'opposition.

A l'avant-bras du même côté on voyait, à la partie moyenne de la face postérieure, un véritable creux, témoignant d'une fonte musculaire intense, en cet endroit, de certains faisceaux des muscles extenseurs. L'extension des doigts était rendue de ce fait très difficile. La flexion était normale.

Les autres muscles du membre supérieur droit et le membre supérieur gauche en entier étaient normaux.

Le malade se plaignait en même temps de douleurs, assez peu vives, dans les membres supérieurs.

La sensibilité objective était normale. Les muscles de l'éminence thénar présentaient la réaction de dégénérescence ; on ne constata pas de contractions fibrillaires.

La réaction de Wassermann pratiquée dans le sang et le liquide céphalo-rachidien fut doublement positive. Le liquide céphalo-rachidien était en même temps hyperalbumineux et très riche en lymphocytes (lymphocytose presque pure).

Un traitement intensif par des injections quotidiennes de benzoate de mercure fut immédiatement institué. Les troubles fonctionnels subirent au bout de quelques jours une amélioration notable ; les douleurs étaient moins fortes et les mouvements reprenaient de l'ampleur. Cependant l'amaigrissement persistait et le malade fut soumis à une seconde série d'injections ; la série terminée, il sortit, sans qu'on ait remarqué une diminution très apparente de l'atrophie.

Examen actuel, en janvier 1913. — Le malade a quitté l'hôpital il y a cinq mois et a constaté depuis ce temps une augmentation progressive de sa force musculaire ; il a remarqué de plus que sa main droite a grossi considérablement.

En effet, l'éminence thénar paraît encore un peu aplatie, mais il existe de ce côté une amélioration manifeste.

L'hypothénar paraît presque normale. Quant au creux qui existait à la face postérieure de l'avant-bras, il a complètement disparu. Les mouvements des doigts s'exécutent très bien, même ceux du pouce. La force musculaire de la main paraît seulement un peu moindre à droite qu'à gauche.

Le malade ressent toujours quelques douleurs dans les membres. Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont conservés.

Les achilléens sont normaux. Les rotuliens sont remarquablement exagérés. Le réflexe massétérin est faible.

Le chatouillement de la voûte plantaire provoque une extension des orteils des deux côtés. Pas de trépidation épileptoïde.

Les pupilles sont égales ; elles réagissent paresseusement à la lumière, normalement à l'accommodation.

Observation VIII

(Notes recueillies par M. LÉRI dans le service de M. BABINSKI.)

Schm..., homme, 45 ans, horloger.

Rien à signaler au point de vue de ses antécédents héréditaires. Comme antécédents personnels, on note seulement une syphilis, contractée il y a dix-neuf ans, qui s'est révélée par un chancre suivi de plaques muqueuses buccales. Le traitement a été insuffisant et a consisté en pilules mercurielles. Marié depuis douze ans, il a un enfant de 11 ans qui paraît bien portant. Sa femme est morte il y a six ans d'une affection sur laquelle on ne peut obtenir des détails précis.

Il y a quinze mois, le malade s'est aperçu pour la première fois d'une impotence fonctionnelle de sa main droite. Depuis,

l'atrophie a suivi une marche constamment progressive et a envahi les membres supérieurs en entier, sans que le malade puisse préciser le sens de la progression.

Il a eu l'année dernière, pendant trois ou quatre mois, de l'incontinence nocturne d'urine.

Examen actuel en février 1913. — On constate au premier coup d'œil une atrophie considérable des bras et des épaules, à peu près symétrique, mais légèrement prédominante à droite. Les triceps ont presque complètement disparu. L'atrophie est également très prononcée au niveau des biceps, des sus-et sous-épineux, du sous-scapulaire et du long supinateur. L'atrophie est modérée aux éminences thénars et hypothénars, mais cependant plus prononcée à droite.

On ne constate pas de contractions fibrillaires. Il n'existe aucun trouble de la sensibilité objective aux membres supérieurs.

Les réflexes radial et pronateur existent des deux côtés, mais on constate une abolition bilatérale du réflexe olécrânien.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis. Les réflexes crémastérien et abdominal sont normaux.

La vue s'affaiblit depuis quelque temps. Les pupilles sont très inégales (la gauche est plus grande) ; elles restent immobiles à la lumière. Le réflexe à l'accommodation est normal à droite, aboli à gauche.

Pas de troubles viscéraux ni sphinctériens.

Le malade a reçu une injection de Salvarsan le 31 décembre 1912 et avait subi auparavant un traitement mercuriel pendant trois semaines. Depuis ce temps, l'atrophie semble arrêtée dans sa marche, mais n'a pas subi de régression apparente.

Observation IX

(ARAN, 1850.)

B..., 50 ans. Ancien syphilitique. Début, il y a un an, par faiblesse des membres supérieurs. Atrophie des mains d'abord, puis des avant-bras (extenseurs surtout), enfin des bras et des épaules. Crampes dans les membres supérieurs, presque continues, disparues tardivement pour faire place à des douleurs « lancinantes » dans les membres inférieurs, parfois intolérables.

Observation X

(RODET, 1859.)

G..., 56 ans, célibataire. Chancre induré en 1856. Deux mois plus tard, céphalée, douleurs sourdes dans les jambes et faiblesse progressive. Six mois après le début de l'infection, engourdissement des doigts de la main droite, puis atrophie rapide et progressive de la main, de l'avant-bras et du bras droits, ainsi que du mollet et de la cuisse du même côté. Contractions fibrillaires. Plaques muqueuses buccales. Souffle carotidien. Le traitement mercuriel ne donne aucun résultat ; le traitement ioduré amène au contraire la disparition du souffle, l'augmentation des forces et une amélioration lente et graduelle de l'atrophie, dont la disparition devient totale en l'espace de quelques mois. Guérison maintenue.

Observation XI

(EISENLOHR, 1878.)

Homme, 49 ans. Cicatrices disséminées, adénopathies multiples, lésions du voile du palais, gommes récentes de la joue gauche et de la lèvre inférieure, partiellement ulcérées. En même temps, atrophie progressive de la main, de l'avant-bras et du deltoïde, à droite. Atrophie légère de la partie supérieure de la jambe gauche. Douleurs dans la région lombaire. Sensibilité intacte. Réaction de dégénérescence. Réflexes rotuliens faibles. Pas de troubles des sphincters.

Observation XII

(ALZHEIMER, 1891.)

Homme, 39 ans. Fièvre typhoïde en 1877. Aurait eu une atrophie des muscles du pouce gauche en 1879. En 1881, chancre syphilitique. En 1890, atrophie des mains, puis des avant-bras, des bras et des épaules. Sensibilité intacte. Contractions fibrillaires, puis troubles psychiques, délire; aggravation et mort.

A l'autopsie : athérome des vaisseaux de la base du cerveau; atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle; artérite des vaisseaux médullaires; légère bande de sclérose dans le cordon antéro-latéral.

Observation XIII

(GILBERT, 1890.)

Homme de 29 ans. Il y un an, chancres indurés multiples (5), suivis d'accidents secondaires. Depuis 2 mois, paraplégie flasque avec atrophie des membres inférieurs. Contractions fibrillaires

dans les muscles des cuisses. Sensibilité tactile et douloureuse intacte ; sensibilité thermique abolie jusqu'à la région épigastrique. Rétention d'urine et incontinence des matières. Un mois après le début, atrophie de l'éminence thénar gauche, avec contractions fibrillaires et réaction de dégénérescence.

Réflexes rotuliens diminués au début, exagérés ensuite avec trépidation épileptoïde.

Observation XIV

(RAYMOND, 1893.)

Brug..., 41 ans, employé. Variole en 1870. Syphilis en 1874. En 1885, douleurs dans la main et l'épaule droites. En 1889, diplopie de l'œil droit, douleurs dans le cou, les bras et les épaules. La même année, paralysie et atrophie simultanées des doigts de la main droite ; puis l'atrophie gagna l'avant-bras droit et l'épaule du même côté, ensuite le bras et l'épaule gauches. La main gauche ne fut intéressée qu'à une période plus tardive, en même temps que les muscles de la nuque et du tronc. Pas de troubles de la sensibilité. Réaction de dégénérescence. Aux membres inférieurs, atrophie des muscles de la fesse, de la face antérieure et de la face externe des cuisses et des jambes. Au cours de l'évolution, apparition de l'exagération des réflexes rotuliens. Pas de trépidation épileptoïde. Traitement spécifique institué sans succès. Douleurs lancinantes dans la nuque et les membres. Vers la fin, dyspnée, dysphagie, troubles de la parole. Mort par paralysie du diaphragme. Évolution totale en dix-huit mois.

A l'autopsie. — Méningo-myélite progressivement descendante (1).

1. Voir les résultats de l'examen de la moëlle au chapitre de l'Anatomie pathologique.

Observation XV

(RAYMOND, 1893.)

M. G..., homme, 40 ans. Syphilis en 1883. En 1891, parésie des doigts de la main gauche ; au bout de quelques mois, parésie des muscles de la nuque, précédée de douleurs assez vives, puis, quelques mois plus tard, atteinte des muscles de la main droite. L'atrophie, apparue d'abord dans ces régions, s'est ensuite étendue aux divers segments des membres supérieurs. Sensibilité intacte. Contractions fibrillaires.

Réflexes tendineux normaux. Le traitement spécifique a arrêté la marche de l'atrophie.

Observation XVI

(Obs. de VULPIAN, rapportée par RAYMOND en 1893.)

Homme de 48 ans. Syphilis en 1867. Plaques muqueuses en 1870. En 1872, paralysie du deltoïde gauche avec douleurs ; bras tombant.

Examen en 1873. — Atrophie de l'épaule gauche, du bras et de l'avant-bras du même côté. Conservation des mouvements de la main gauche. Tous les muscles sont sains au membre supérieur droit. — Plus tard, le membre supérieur droit s'est atrophié plus que le gauche ; les éminences thénar et hypothénar furent intéressées des deux côtés.

Pendant toute l'évolution, douleurs vives le long de la colonne vertébrale, au niveau des mains, des épaules et de la nuque.

Observation XVII

(Obs. de VULPIAN, rapportée par RAYMOND en 1893.)

Homme de 40 ans. Syphilis à 25 ans. Début, il y a six mois, par des douleurs et de la faiblesse dans le bras droit. Atrophie progressive du bras, de la main et de l'épaule du côté droit, puis du membre supérieur du côté opposé. Aux membres inférieurs, atrophie des quadriceps, extenseurs des pieds et jumeaux. Douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Anesthésie plantaire bilatérale.

Amélioration par divers médicaments, surtout par l'iodure de potassium.

Observation XVIII

(LAMÿ. Thèse 1892-1893. Obs. III.)

Femme, 43 ans. Syphilis il y a huit ans. Céphalées violentes, douleurs très intenses dans la région cervicale du rachis. Plusieurs ictus apoplectiformes. Paraplégie avec participation des sphincters depuis quelque temps. Faiblesse des membres supérieurs, puis atrophie des avant-bras, des éminences thénars et hypothénars. Pas de troubles de la sensibilité. Réflexes tendineux exagérés aux quatre membres. Trépidation épileptoïde du pied. Nystagmus. Abolition du réflexe à la lumière, diminution du réflexe à l'accommodation. Marche progressive des accidents et mort.

A l'autopsie : Pachyméningite cervicale hypertrophique localisée à la demi-circonférence postérieure de la moelle. Racines

antérieures et postérieures englobées dans les méninges épaissies. Vaisseaux à paroi énorme et à lumière rétrécie. Double dégénération pyramidale, sans méningite, à la région dorsale supérieure. A la région dorsale inférieure, pas de dégénération ; la méningite reparait. Dans le renflement lombaire, aucune apparence anormale.

Observation XIX

(LAMY. Thèse 1892-1893. Obs. VII.)

Femme, 38 ans. Début de l'infection syphilitique inconnu. Il y a un an, manifestations cutanées, céphalées, douleurs tibiales, surtout nocturnes, et douleurs dans les membres supérieurs, améliorées par le traitement spécifique. A ce moment, diplopie très nette. Début de l'affection actuelle par des douleurs lancinantes dans les mains et la région cervicale, suivies de faiblesse et d'amaigrissement de la main gauche.

Examen actuel. — Atrophie évidente de la main, de l'avant-bras et du bras gauches, moindre à droite. Sensibilité au tact normale, un peu diminuée à la piqure. Réflexes tendineux normaux aux quatre membres. Paresse du réflexe pupillaire à la lumière.

Le traitement par les frictions mercurielles et l'iodure de potassium (6 gr. par jour) produit une amélioration considérable. Les muscles reprennent du volume ; l'atrophie de la main gauche disparaît entièrement. Les douleurs cessent d'exister ; le ptosis de l'œil gauche disparaît également.

Observation XX

(JEAN CHARCOT, Thèse 1895. Obs. II.)

Homme, 51 ans. Syphilis à 40 ans. Début, huit ans plus tard, par faiblesse des épaules et inhabileté des doigts. L'atrophie est apparue d'abord à l'épaule droite, a gagné le bras et la main du même côté, puis a suivi au membre supérieur du côté opposé une marche inverse, ascendante. Etat stationnaire depuis un an. Pas de douleurs. Contractions fibrillaires. Impuissance génitale. Réflexes rotuliens un peu brusques.

Observation XXI

(RAICHLIN, 1897.)

Femme, syphilitique. Atrophie considérable des muscles de la nuque, du cou et des membres supérieurs. Réflexes rotuliens exagérés, trépidation épileptoïde, troubles de la miction. Douleurs sourdes dans les parties atrophiées.

Observation XXII

(RIEDEL, 1898.)

Homme, 42 ans. Syphilis contractée il y a vingt ans. Depuis un an, atrophie progressive des avant-bras et des épaules. Douleurs dans les bras et l'épaule droite. Sensibilité intacte. Pupilles inégales; réaction prompte à la convergence, presque perdue pour la lumière.

Observation XXIII

(WALLÉNWEBER, 1898.)

Femme, 28 ans. En 1896, céphalées violentes. A été soignée par le traitement anti-syphilitique pendant quelques années. Amaigrissement extrême, portant surtout sur les membres inférieurs. Pupilles égales au début, puis inégales. Réflexes rotuliens abolis. Aggravation et mort.

A l'autopsie : méninges très épaissies et infiltrées de cellules rondes. Substance grise détruite; quelques cellules subsistent. Lésions considérables des vaisseaux. Dégénérescence de la substance blanche. Ramollissement central, cavité médullaire.

Observation XXIV

(JAPHA, 1899.)

Femme, 50 ans, syphilitique. Paraplégie flasque, puis spasmodique. Atrophie musculaire des membres supérieurs et inférieurs. Diminution transitoire de la sensibilité à la douleur et à la chaleur. Pas de troubles notables des sphincters. Aggravation et mort.

A l'autopsie : Pachyméningite médullaire gommeuse, leptoméningite exsudative et sclérosante. Sclérose et ramollissements médullaires multiples. Poliomyélite. Cavité indépendante du canal épendymaire dans les cordons blancs postérieurs, bordée d'un épais feutrage névroglie. Péri et endo-vascularite. Lésions méningées.

Observation XXV

(SCHERB, 1899.)

Homme, 39 ans. A 30 ans, chancre mixte suivi d'accidents secondaires. Six ans plus tard, douleurs avec brûlure le long du bord interne de l'avant-bras gauche, puis, quelques mois après, faiblesse insolite dans le pouce et l'index gauche. Pollakiurie douloureuse et faiblesse du coït. Le traitement amène une amélioration, mais n'est pas continué ; bientôt apparaît un syndrome de Brown-Séquard avec dissociation syringomyélique. Douleurs dans les membres supérieurs, faiblesse croissante et atrophie progressive. Deux ans après le début, l'atrophie occupe la main et l'avant-bras à gauche, les interosseux et l'éminence thénar à droite. Contractions fibrillaires. Jambe gauche parésiée et raide, avec réflexe rotulien exagéré, clonus et Babinski du même côté. Gomme cutanée au-dessus du talon droit. Cicatrice spécifique de la jambe. Pupille gauche elliptique, rétrécie, paresseuse à l'accommodation. Sensibilité normale. Parésie vésicale.

Un traitement énergique amène la disparition des douleurs et des troubles urinaires. L'atrophie de l'éminence thénar droite rétrocede ; celle de la main gauche persiste. Pendant une suspension de traitement survient une fonte rapide du faisceau sternal du grand pectoral.

Observation XXVI

(OPPENHEIMER, 1899.)

Homme, syphilitique.

Atrophie des extrémités supérieures, puis des extrémités inférieures. Exitus par symptômes bulbaires.

A l'autopsie : Méningite intense à la partie antérieure de la moelle. Racines antérieures comprimées par la pie-mère épaissie. Cloisons conjonctives sclérosées. Atrophie et disparition des cellules des cornes antérieures.

Observation XXVII

(LANNOIS et LÉVY, 1900.)

Raymond M..., ferblantier lampiste, 47 ans.

Rien à noter au point de vue des antécédents héréditaires et personnels.

Le malade ignore sa syphilis.

Début, en 1899, par des douleurs dans l'épaule gauche et le membre correspondant ; huit jours après, mêmes symptômes dans le membre supérieur droit. Les douleurs ont duré un mois, puis la faiblesse est apparue et ensuite l'atrophie. Une surdité complète de l'oreille gauche, rattachée à une otite labyrinthique, avait précédé de trois mois les douleurs.

Examen actuel (1900). — Atrophie musculaire du membre supérieur gauche, intéressant surtout les éminences thénar et hypothénar, les muscles interosseux, le long supinateur, le triceps, les pectoraux, le deltoïde, les sus-et sous-épineux ; les faisceaux supérieurs du trapèze sont respectés.

A droite, l'atrophie est moins marquée.

Impotence fonctionnelle variable suivant les segments, surtout prononcée pour la main gauche. Le pouce et l'index sont les plus atteints ; ce sont ces doigts qui fonctionnent le plus souvent dans le métier exercé par le malade.

Rien à la face, au cou et aux membres inférieurs.

Réaction de dégénérescence complète ou incomplète dans la plupart des muscles. Sensibilité normale. Contractions fibrillaires non visibles, mais ressenties au début.

Abolition des réflexes tendineux des membres supérieurs et du rotulien droit ; le gauche persiste, mais est lent à se produire. Le réflexe achilléen est plus marqué à droite qu'à gauche.

Pupilles inégales. Pas de troubles sphinctériens.

On remarque une cicatrice de glossite gommeuse et une orchy-épididymite droite d'origine probablement syphilitique. — Le traitement spécifique institué fait diminuer le volume de l'épididyme et du testicule et semble avoir arrêté aussi l'évolution de l'atrophie.

État du malade en 1901. — Céphalées violentes, diurnes et nocturnes. L'atrophie a envahi les sus et sous-épineux à gauche. L'impuissance génitale est notée pour la première fois, mais existe depuis le début de l'affection.

Le malade présente deux crises de convulsions limitées à la face avec trismus, sans perte de connaissance.

Sorti de l'hôpital, le malade est perdu de vue ; il revient en 1905 dans le service de M. Lyonnet, où il meurt bientôt d'accidents pulmonaires.

Autopsie (1). — Cicatrice d'ancienne gomme au pied de la deuxième frontale.

Petit foyer de ramollissement à la tête du noyau lenticulo-strié.

Au niveau de la moelle, la dure-mère adhère par places à la pie-mère dans la région cervicale. Les méninges sont très épaissies dans cette région et transformées en une bande fibreuse épaisse, riche en noyaux adultes, avec productions hyperplasi-

1. Lannois et Porot, 1906.

ques et noyaux inflammatoires dans la partie antéro-latérale. Les cornes antérieures, aplaties et étranglées, ont perdu presque tous leurs groupements cellulaires.

Formations cavitaires dans la substance grise, en rapport avec des altérations vasculaires. A la région lombaire : méningo-myélite postérieure à prédominance unilatérale. — Névrite hypertrophique des racines antérieures.

Observation XVIII

(G. LION, 1901.)

Homme, 43 ans. A 24 ans, chancre et accidents secondaires. Atrophie des interosseux et des muscles qui s'insèrent aux sésamoïdes des gros orteils. Sensibilité normale. Douleurs fulgurantes. Incontinence d'urine. Signe de Romberg. Réflexes rotuliens exagérés.

Observation XXIX

(LANNOIS ET POROT, 1906)

Ferdinand V..., 47 ans, jardinier.

Le père était un alcoolique invétéré et a dû être enfermé à Bicêtre, où il est mort à 43 ans. Au point de vue des antécédents personnels, on relève une incontinence d'urine nocturne ayant persisté jusqu'à 20 ans, des excès alcooliques, une syphilis acquise en 1884, à 26 ans (chancre du sillón et plaques muqueuses à l'anus).

L'atrophie musculaire débuta il y a seize ans (4 à 5 ans après le début de la syphilis) par le pouce droit, puis passa à la main gauche et envahit successivement les avant-bras et les bras.

En 1901, il prit régulièrement de l'iodure et constata une légère amélioration. Mais la gêne redevint aussi marquée les années suivantes et il entra à l'Hôtel-Dieu en janvier 1905.

Examen en 1905. — Côté droit. — Atrophie des muscles de l'épaule (surtout marquée au deltoïde), du grand pectoral, du triceps, du biceps, des avant-bras, avec intégrité du long supinateur et des radiaux, des éminences thénar, hypothénar et des interosseux.

Côté gauche. — Mêmes lésions à gauche, sauf que la partie antérieure de l'avant-bras est relativement indemne.

Tremblements fibrillaires très marqués.

Cicatrices en divers endroits (avant-bras, jambes, cuisses), avec lésions osseuses : exostoses et hyperostoses. Tibia en lame de sabre.

La première lésion de la peau est apparue après le début de l'atrophie.

Pas d'atrophie des membres inférieurs, de la face et du tronc.

Sensibilité normale dans tous ses modes.

Réflexes rotuliens et achilléens douteux. Réflexes cutanés conservés.

Pas de trépidation épileptoïde. Pas de réaction de dégénérescence.

Pupilles égales, réagissant d'une manière insignifiante à la lumière et à l'accommodation. Acuité visuelle faible.

Lymphocytose peu marquée, mais nette, dans le liquide céphalo-rachidien.

On institue un traitement par le cacodylate de soude, l'huile grise et l'énésol.

Une amélioration nette se dessine dans l'état général et dans l'état local. Les doigts s'étendent mieux, le mouvement d'oppo-

sition est maintenant possible. L'écriture est plus facile. Le malade sort le 17 mars 1905.

Observation XXX

(APOSTOLIDÉS.)

Homme, 38 ans. A 35 ans, chancre et accidents secondaires. Traitement insuffisant. Deux ans après, fourmillements dans les mains, puis douleurs, maladresse des mouvements; peu de temps après, amaigrissement des muscles des mains (mains en griffe); En trois mois, l'atrophie gagne symétriquement les muscles des avant-bras et des bras, puis s'étend aux épaules et à la nuque. A ce moment, syphilides papuleuses à la nuque; insuffisance aortique. Sensibilité intacte. Membres inférieurs bien conservés.

Réflexes tendineux exagérés, signe de Babinski et trépidation épileptoïde. Traitement spécifique, mais aggravation progressive. A la fin, troubles respiratoires et exitus par pneumonie.

Observation XXXI

(DONATH, 1905.)

Homme, 40 ans, ancien syphilitique. En 1901, douleurs dans les avant-bras et les mains et faiblesse des membres supérieurs. Puis atrophie progressive des éminences thénars et hypothenars, des interosseux, des avant-bras et des épaules. Réflexes rotuliens et achilléens normaux.

Observation XXXII

(REMAC.)

Homme, 32 ans. Il y a trois ans, faiblesse de la main droite. Six mois plus tard, faiblesse de l'épaule. Au bout de six mois encore, faiblesse et amaigrissement des muscles du pouce gauche. A l'examen : à droite, atrophie du deltoïde, du bras et de la partie supérieure de l'avant-bras (prédominante aux extenseurs); à gauche, forte atrophie des muscles du pouce. Contractions fibrillaires. Sensibilité normale. Inégalité pupillaire très accusée : la pupille gauche est immobile à la lumière.

Observation XXXIII

(UGO LIPPI.)

Homme, 46 ans. Atrophie progressive datant de deux ans, surtout marquée aux éminences thénars, hypothénars et aux deltoïdes. Réflexes rotuliens exagérés. Clonus du pied. Signe d'Argyll-Robertson.

Observation XXXIV

(P. MERLE, 1909.)

Homme, 64 ans. A 21 ans, chancre à la verge ; vingt-cinq ans après, faiblesse des jambes et des membres supérieurs ; un an plus tard, atrophie à marche progressive envahissant les membres supérieurs et inférieurs, les muscles des épaules, de la nuque, du thorax et de la face. Contractions fibrillaires. Réflexes rotuliens très diminués, achilléens abolis. Pas d'incoordination.

Pas de douleurs. Sensibilité normale. Les pupilles réagissent paresseusement. Lymphocytose rachidienne. Mort par cancer gastrique.

A l'autopsie : Moelle petite. Méninges légèrement épaissies dans toute l'étendue de la moelle, avec infiltration lymphocytaire. Vaisseaux méningés épaissis. Cellules ganglionnaires extrêmement diminuées de nombre : celles qui restent montrent de la chromatolyse. Nombreux corps amyloïdes. Multiplication des petits vaisseaux et paroi épaissie, surtout dans la substance blanche. Absence de manchons lymphocytaires, sauf en un seul vaisseau dans une coupe de la IV^e lombaire.

Observation XXXV

(DANA.)

II. M..., 40 ans. Chancre en 1889, suivi d'accidents secondaires. Traitement insuffisant. En 1901, faiblesse et atrophie progressive du haut du bras et de l'épaule à gauche. Réflexes exagérés, clonus et Babinski. Arrêt pendant un an, puis atrophie du bras droit et de l'épaule droite. Après un nouvel arrêt, atrophie des muscles de la nuque : la tête tombe sur la poitrine.

A ce moment, plus de clonus ; Argyll-Robertson typique. Jamais de douleurs, mais engourdissements dans les membres supérieurs. Sensibilité normale. Arrêt depuis un an.

Observation XXXVI

(DANA.)

P. D..., homme, 39 ans. Chancre en 1892 et accidents secondaires. En 1895, faiblesse et atrophie de la jambe droite. En 1896, même processus dans le bras droit et l'épaule droite.

Après plusieurs mois, atteinte du bras et de l'épaule gauches. Après plusieurs mois encore, atrophie de la jambe gauche et des muscles du tronc. Dans chaque groupe musculaire, les crampes et les douleurs précédèrent l'atrophie. Contractions fibrillaires. En 1899, symptômes bulbaires.

Observation XXXVII

(HOFFMANN, 1909.)

Homme, 36 ans. En 1885, chancre et accidents secondaires. En 1887, parésie du pouce droit. En 1889, parésie des fléchisseurs de l'avant-bras droit. Aggravation progressive avec atrophie. Puis faiblesse et amaigrissement du pouce gauche et de l'extenseur de l'index gauche. En 1890, on constate une parésie atrophique du biceps, du brachial antérieur, du long supinateur, des extenseurs des doigts et de l'éminence thénar, à droite; à gauche, l'atrophie existe au niveau de l'éminence thénar et des extenseurs des doigts : on remarque à la face postérieure de l'avant-bras un profond creux disposé en canal. Réaction de dégénérescence. Membres inférieurs normaux. Pas de douleurs; pas de troubles de la sensibilité ni des sphincters.

Observation XXXVIII

(NONNE, 1909.)

Homme, 42 ans. Dans les antécédents : chancre suivi d'accidents secondaires. Atrophie progressive des muscles des épaules, des bras et des avant-bras. Sensibilité intacte. Faiblesse des jambes. Miction difficile. Arrêt de l'atrophie par l'iodure de potassium.

Observation XXXIX

(Nonne, 1909.)

Homme. Syphilis datant de six ans. Atrophie lente des membres supérieurs ; début par les mains et marche ascendante. A l'examen, on constate une atrophie des mains, des avant-bras, des bras et des épaules. Sensibilité intacte. Réaction de dégénérescence. Arrêt de l'affection par l'iodure de potassium.

Observation XL

(Bauduin et Bourguignon, 1910.)

Homme, 39 ans. Syphilis à 29 ans (chancre de la lèvre supérieure et accidents secondaires.) Il y a un an, faiblesse de la main droite et de l'avant-bras droit, puis atrophie des mêmes régions. Peu de temps après, même processus au membre supérieur droit, puis au membre inférieur gauche. Mains de singe. Pas de douleurs. Réflexes rotuliens forts. Achilléens normaux. Sensibilité normale.

Un an après, atrophie plus marquée. Achilléens abolis. Difficultés de la miction. Impuissance génitale. Pupilles égales : réflexes pupillaires normaux. Pas de Romberg ni d'ataxie. Pas de lymphocytose.

Observation XLI

(Vix, 1910.)

E. W..., homme, 48 ans. A eu quatorze enfants, dont neuf sont morts en bas-âge. En 1894, crampes et douleurs dans la main gauche, avec flexion temporaire des quatre derniers doigts. Puis

Lerouge

parésie atrophique des extenseurs des deuxième et troisième doigts ; muscles du pouce intacts. En 1895, atrophie du triceps gauche. Quatre mois plus tard, atrophie des interosseux s'étendant à ceux du pouce. Trois ans après, prise de la main droite, puis des muscles des bras et des épaules. Muscles du pouce et fléchisseurs intacts. Les extenseurs à l'avant-bras ont disparu. Réaction de dégénérescence. Sensibilité intacte. Réflexes rotuliens et achilléens normaux. Immobilité des pupilles à la lumière. Cancer de l'estomac et mort par cachexie.

A l'autopsie : méninges médullaires épaissies ; pie-mère et dure-mère soudées ensemble dans les régions cervicale et dorsale ; infiltration cellulaire.

Vaisseaux épaissis, engainés de plasmazellen. Légère dégénérescence du cordon de Goll. Cornes antérieures très lésées dans la région cervicale. Réaction névroglique. Dégénérescence récente du cordon latéral à la partie supérieure de la moelle. A la moelle lombaire, infiltration légère de la pie-mère à la partie antérieure, très accusée à la partie postérieure. Dégénérescence des cordons postérieurs, sous forme de taches irrégulières.

Observation XLII

(Vix, 1910.)

E... S., homme, 39 ans, syphilis en 1900 ; cinq ans plus tard, faiblesse croissante et atrophie de la main droite. Puis atrophie de l'avant-bras droit, de la main gauche, de l'avant-bras gauche et du deltoïde du même côté. Atrophié surtout marquée aux extenseurs. Réaction de dégénérescence. Sensibilité intacte. Pas de douleurs.

Observation XLIII

(SPILLER, 1912.)

J... T., homme, 57 ans. Chancre à 20 ans. Atrophie progressive des mains et des avant-bras, du type Aran-Duchenne. Les muscles des cuisses ont perdu les mouvements d'extension et de flexion. Les mouvements des pieds sont difficiles, surtout à droite. Sensibilité intacte. Réflexes rotuliens très exagérés. Clonus et Babinski bilatéraux.

Observation XLIV

(SPILLER, 1912.)

L... J., homme, 61 ans. Chancre à 26 ans. Dix-huit ans plus tard, faiblesse et atrophie dans l'épaule gauche, puis dans l'avant-bras et la main gauches (le malade est gaucher). Un an plus tard, même processus dans le membre supérieur droit. Puis atrophie des muscles du cou et de la nuque. Difficultés de la mastication et de la déglutition depuis quelques années. Tremblements fibrillaires. Pas de troubles de la sensibilité ni des sphincters. Réaction de Wassermann positive. Réaction de Noguchi faiblement positive. La durée de l'affection atteint actuellement dix-sept ans.

Observation XLV

(MEDEA, 1911.)

Femme, 54 ans. Mari syphilitique. Atrophie musculaire diffuse, accusée surtout aux membres supérieurs et à la main droite (main de singe). Progression lente depuis douze ans. Puis

hémiplégie droite avec rapide amélioration. Depuis un an, troubles urinaires. Douleurs vives de la nuque et du dos. Aggravation, exitus.

A l'autopsie. — Dilatation et épaississement des vaisseaux de la pie-mère et de la moelle; par endroits, oblitération complète, surtout dans le système de l'artère spinale antérieure. Cellules des cornes antérieures diminuées de nombre et altérées. Nerfs périphériques normaux.

On constate en outre l'existence d'une gomme syphilitique dans la paroi gauche du cœur.

Observation XLVI

(SPILLER, 1912.)

C. F..., homme, 48 ans. A eu deux enfants, morts en bas âge. A présenté autrefois des éruptions sur les jambes, traitées dans un service de maladies vénériennes. Incontinence d'urine. Douleurs dans les épaules et les membres inférieurs. Atrophie des mains, des avant-bras et des bras, ayant débuté il y a deux ans. Atrophie légère des cuisses et des mollets. Pupilles inégales, réagissant à la lumière et pas à l'accommodation.

Réflexes rotuliens exagérés. Achilléen droit faible, gauche normal. Signe de Romberg. Réaction de Wassermann positive. Mort après attaques convulsives répétées.

A l'autopsie. — Infiltration cellulaire de la pie-mère et des vaisseaux. Cellules des cornes antérieures disparues ou atrophiées (chromatolyse et déplacement périphérique du noyau), surtout dans la région cervicale. Faisceau pyramidal dégénéré fortement dans la région lombaire. Cordons postérieurs et latéraux dégénérés dans la région cervicale, ainsi que le faisceau pyramidal direct.

Observation XLVII

(SPILLER, 1912.)

Homme, 37 ans. Paralyse atrophique subaiguë des muscles de la jambe gauche. Un an après, atrophie des éminences thénars, hypothénars et des interosseux. Atrophie de la langue. Contractions fibrillaires dans le corps tout entier. Réflexes rotuliens modérément exagérés. Sensibilité intacte. Aggravation et mort.

A l'autopsie. — Disparition d'un grand nombre de cellules des cornes antérieures et des noyaux moteurs du bulbe. Infiltration lymphocytaire de la pie-mère. Petites hémorragies nombreuses dans la substance grise. Vaisseaux épaissis.

Observation XLVIII

(LÉOPOLD, 1912.)

Homme, 50 ans. Faiblesse des membres supérieurs et de la jambe gauche, puis atrophie des mains, des bras, des épaules, du thorax et des jambes. Contractions fibrillaires. Atrophie de la langue. Accès de suffocation pendant la déglutition. Parole embarrassée. Sensibilité normale. Réflexes pupillaires normaux. Réflexes tendineux normaux aux membres inférieurs. Réaction de dégénérescence. Mort par symptômes bulbaires. Evolution en quatre ans.

A l'autopsie. — Cellules des cornes antérieures réduites de nombre; celles qui restent sont en chromatolyse, surtout à la région cervicale. Dans le bulbe: lésions du noyau de l'hypoglosse. Méninges épaissies. Vaisseaux épaissis et engainés de lymphocytes par endroits. Dégénération et sclérose du cordon latéral, surtout dans la moelle lombaire et cervicale.

Observation XLIX

(SOUQUES ET BOLLACK, 1912.)

Homme. Atrophie musculaire progressive, du type Aran-Duchenne. Insuffisance aortique. Hémianopsie bitemporale. Réaction de Wassermann positive.

Observation L

(SOUQUES ET PASTEUR-VALÉRY RADOT, 1913.)

Homme, 66 ans. Chancre il y a vingt ans. Atrophie musculaire progressive des extrémités supérieures en évolution depuis dix-huit ans. Réflexes rotuliens exagérés, signe de Babinski bilatéral. Lymphocytose rachidienne, réaction de Wassermann positive.

II. — Cas associés au tabes

Observation LI

(Personnelle et inédite, prise dans le service de M. le professeur
PIERRE MARIE.)

F... J., femme, 53 ans, couturière.

Antécédents familiaux. — Le père, paralysé à 50 ans, est mort à 73 ans. La mère est encore très bien portante. La grand'mère est morte paralysée à 50 ans. On note des paralysies semblables chez divers ascendants. Le mari, suspect de syphilis, est mort tuberculeux à 48 ans.

Antécédents personnels. — Comme seul fait digne d'être noté, la malade a présenté à la naissance un ictère assez intense et

prolongé. Elle n'avoue pas la syphilis. Mariée à 21 ans, elle a eu cinq enfants, dont quatre sont morts de méningite en bas âge ; elle n'a pas fait de fausses couches.

Histoire de la maladie. — A 27 ans, elle fut prise de vertiges dans la station debout et pendant la marche, qui la forçaient à s'asseoir ; plusieurs fois une chute s'en est suivie, sans perte de connaissance. Ces vertiges se répétèrent à intervalles assez longs pendant un an, puis disparurent complètement, sans intervention thérapeutique. Au cours de la même année, elle présenta, à la suite d'une émotion, un ictère qui dura quinze jours. A l'âge de 28 ans apparut une incontinence d'urine, qui cessa au bout d'un mois.

La malade s'est mariée une seconde fois à 31 ans, avec une bonne santé générale. Trois enfants naquirent de ce second lit : tous trois sont morts en bas âge, l'un de méningite, les autres d'affections broncho-pulmonaires.

Peu de temps après ce second mariage, la malade se plaignit de faiblesse des jambes, d'endolorissement de la région lombaire, de douleurs dans les genoux. La marche devint difficile ; elle levait le pied très haut et frappait le sol avec violence ; quand elle montait un escalier, « elle croyait marcher sur du son ». A 32 ans, elle ressentit des douleurs violentes « en éclairs » dans les membres inférieurs, douleurs pour lesquelles la suspension fut essayée, mais sans aucun résultat. Cet état dura des années et ne subit du fait du traitement spécifique qu'une légère amélioration.

A 40 ans apparut un ptosis de la paupière supérieure gauche, qui dura trois semaines et disparut après quelques injections de calomel ; une récurrence se produisit du même côté, au bout de trois mois, qui céda de nouveau au calomel.

A partir de 48 ans, la vision diminua ; la malade voyait les objets en double, un brouillard s'élevait devant ses yeux. Ces phénomènes se sont aggravés progressivement et ont abouti en quelques années à une cécité complète. La marche aussi est devenue de plus en plus difficile et les membres inférieurs ont fini par refuser tout service.

La malade, entrée à l'hôpital il y a douze ans, n'en est plus sortie.

Début et marche de l'atrophie. — A cette époque, un nouveau phénomène attira l'attention de la malade : c'était une gêne des mouvements de la main gauche, intéressant particulièrement le pouce. La malade éprouvait une difficulté insolite à boutonner sa robe, à se peigner ; regardant alors sa main, elle s'aperçut qu'elle maigrissait. Cet amaigrissement porta d'abord sur les éminences thénar et hypothenar, puis les sillons de la face dorsale de la main s'approfondirent, traduisant l'atteinte des inter-osseux ; l'avant-bras gauche aurait été touché à peu près en même temps que la main, le bras un peu plus tard, puis l'épaule du même côté.

Quatre ans après le début de ces phénomènes, la main droite commença à présenter le même aspect et l'atrophie suivit la même évolution qu'au membre du côté opposé, atteignant successivement la main, l'avant-bras, le bras et l'épaule. Depuis douze ans, l'amyotrophie n'a pas cessé de suivre sa marche progressive, mais assez lente, et avec certains arrêts dans l'évolution.

Examen en janvier 1913. — La malade est étendue dans le décubitus horizontal, incapable de tout mouvement un peu étendu. Ce qui frappe de suite, c'est l'atrophie des membres supérieurs, plus prononcée à gauche qu'à droite.

A la main gauche, l'éminence thénar a complètement disparu ; il existe en ce point un creux très accusé ; l'hypothénar paraît moins touchée ; les interosseux sont très atrophiés. Le pouce est rapproché de l'index, en extension complète, et sur le même plan que les autres métacarpiens. Les deuxième et troisième phalanges des quatre derniers doigts sont toujours et forcément fléchies, tandis que la première reste en extension. C'est la main en griffe, la main de singe. Tous les mouvements sont abolis pour la totalité des doigts ; la flexion des phalanges est difficilement corrigée.

A la main droite, l'atrophie est presque aussi marquée, et porte surtout sur l'éminence thénar. Les doigts sont également fléchis en griffe, le pouce en extension complète et sur le même plan que la paume de la main. Les mouvements d'extension, de rapprochement et d'écartement des doigts sont impossibles ; la flexion ne peut être augmentée ni corrigée. Pour le pouce, le mouvement d'opposition ne peut être exécuté ; l'extension est incomplète, la flexion n'est possible que pour la seconde phalange.

Aux avant-bras, l'atrophie est très accusée, surtout à gauche, et porte surtout sur les extenseurs. Le long supinateur paraît assez bien conservé. Des deux côtés la main pend, flasque et ballante, et se prête aux mouvements passifs les plus étendus. Mais, tandis qu'à gauche les mouvements volontaires sont complètement abolis (« main de cadavre »), à droite il existe encore un certain degré de flexion active du poignet ; quant à l'extension, la malade peut bien la produire, mais la main retombe aussitôt.

Les bras sont le siège d'une atrophie notable, intéressant surtout les triceps. Les muscles à l'état de repos sont mous, la con-

traction est peu vive ; néanmoins les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras sont assez étendus.

La saillie acromio-claviculaire est très marquée de chaque côté, en raison de l'atrophie prononcée des deltoïdes. L'abduction du bras est impossible à gauche, très limitée à droite. L'élévation du bras en avant est impossible des deux côtés. Les sus et sous-épineux sont touchés, mais à un moindre degré : le sous-scapulaire paraît à peu près sain, de même que le rhomboïde et le grand dentelé. Les omoplates n'ont pas l'aspect ailé, mais sont plus écartées que normalement de la colonne vertébrale.

La poitrine est manifestement aplatie en avant : pourtant les pectoraux sont assez bien conservés et résistent énergiquement aux tentations d'abduction du bras. Les dépressions intercostales sont très profondes.

L'atrophie est évidente au sterno-cleido-mastoidien et au trapèze de chaque côté. Les apophyses épineuses sont très saillantes, en raison de l'atrophie des muscles de la masse sacro-lombaire. Les mouvements d'extension, de flexion et de rotation de la tête sont très limités.

La face est uniformément émaciée, mais sans atrophie localisée des muscles peauciers superficiels.

La langue est petite, rétractée, profondément atrophiée ; elle est peu mobile et ne peut être projetée hors de la bouche. La mastication est rendue de ce fait très difficile ; la parole est normale.

Aux membres inférieurs, on constate un pied bot tabétique varus-équin bilatéral.

L'atrophie des jambes est assez prononcée et porte surtout sur les muscles du groupe antéro-externe.

Les mouvements d'extension et du pied sur la jambe sont com-

plètement abolis à gauche ; à droite, la flexion persiste seule, et très limitée.

Les articulations des deux genoux présentent des altérations marquées et caractéristiques d'arthropathie tabétique.

Aux cuisses, l'atrophie des quadriceps est des plus manifestes ; les fléchisseurs sont assez bien conservés.

La malade est complètement incapable de soulever, même légèrement, les membres inférieurs.

Les muscles pelvi-trochantériens sont amaigris dans leur ensemble.

La malade paraît avoir éprouvé au début la sensation de contractions fibrillaires ; on n'en constate à présent sur aucun des muscles atrophiés.

Sensibilité. — Les membres supérieurs présentent des zones d'anesthésie au tact, à la douleur et à la température et des zones d'hyperthésie. Ces zones n'affectent pas une disposition nettement radiculaire.

La sensibilité est également diminuée aux membres inférieurs et en divers points de la face et du tronc.

La malade a perdu la notion de position de ses membres ; le sens stéréognostic est également aboli.

L'incoordination est nette dans les mouvements.

Examen électrique. — La contractilité faradique est abolie pour la plupart des muscles des mains ; les mêmes muscles ont subi une diminution considérable de l'excitabilité galvanique.

Les autres muscles présentent de l'hypoexcitation galvanique et faradique. On constate le phénomène de la réaction de dégénérescence dans les fléchisseurs et le grand palmaire à l'avant-bras gauche ; il y a inversion de la formule polaire :

PC > NC.

Réflexes. — Les réflexes tendineux sont abolis partout, aux membres supérieurs et inférieurs. Le réflexe cutané plantaire a disparu, le réflexe abdominal est normal.

La cécité est complète ; les pupilles sont égales, les réflexes pupillaires ont disparu.

Les douleurs fulgurantes persistent dans les membres inférieurs ; des douleurs très vives sont ressenties aussi dans les membres supérieurs.

L'incontinence d'urine s'est installée depuis de longues années. La constipation est tenace.

Pas d'autres troubles viscéraux.

Le traitement spécifique a été administré longtemps, puis cessé, en l'absence d'amélioration positive.

Observation LII

(Personnelle et inédite, prise dans le service
de M. le professeur PIERRE MARIE.)

F. L., 48 ans, blanchisseuse, entrée le 20 décembre 1905.

Antécédents héréditaires. — Le père, tabétique, est mort à 60 ans. La mère est morte à 75 ans de maladie indéterminée. Les frères et sœurs sont bien portants.

Antécédents personnels. — A noter seulement une scarlatine survenue dans la première enfance ; la malade n'avoue pas la syphilis.

Histoire de la maladie. — Le début a été marqué, à 27 ans, par des douleurs violentes « en éclairs » dans les membres inférieurs, par des sensations bizarres dans les genoux. A 30 ans, la malade présenta dans diverses articulations des arthropathies caractérisées par du gonflement qui apparaissait brusquement,

sans rougeur, sans douleur, et disparaissait au bout de quelques jours. Ces phénomènes durèrent quelque temps, atteignirent successivement plusieurs articulations, puis disparurent définitivement.

A 40 ans, la malade éprouva à fréquentes reprises une sensation de déroboement des jambes ; elle talonnait pendant la marche et tomba plusieurs fois dans la rue. Depuis cinq ans, la marche est devenue complètement impossible.

Enfin, depuis quelques années, la malade souffre de douleurs violentes à l'estomac qui reviennent fréquemment, mais ne s'accompagnent pas de vomissements.

Début et marche de l'atrophie. — Il y a huit ans, la malade s'aperçut que les mouvements de la main droite, surtout ceux du pouce, ne s'effectuaient plus avec autant de facilité ; elle constata alors un amaigrissement de la partie externe de la face palmaire, correspondant à l'éminence thénar ; la main gauche semble prise seulement depuis quelques mois.

Examen en janvier 1913. — A la main gauche, l'éminence thénar a presque complètement disparu ; l'hypothénar est moins touchée ; l'atrophie des interosseux est peu marquée.

Les doigts restent étendus et n'offrent pas la déformation en griffe. Les mouvements d'extension, de flexion, d'adduction et d'écartement des doigts sont possibles, mais faibles. Au pouce, l'opposition est impossible, la flexion est peu énergique, l'extension est très incomplète. La force musculaire de la main est très diminuée.

A la main droite, l'éminence thénar est remplacée par un creux très accusé. Des contractions fibrillaires y sont nettement visibles. L'hypothénar est moins amaigrie ; les interosseux paraissent au contraire très atteints.

Les quatre derniers doigts sont en flexion, mais celle-ci peut être facilement corrigée ; l'extension est encore possible, mais peu étendue. La limitation des mouvements d'abduction des doigts est extrême. Au pouce, la flexion est conservée, mais l'extension et l'opposition sont impossibles. Le serrement de la main a perdu beaucoup de son énergie. On remarque à la face dorsale de l'articulation phalangino-phalangengettienne de l'annulaire droit une petite saillie fluctuante, indolore, existant depuis des années.

Aux avant-bras, l'atrophie est assez peu marquée et diffuse. Les mouvements d'extension et de flexion du poignet, de pronation et de supination, s'effectuent avec facilité.

L'atrophie est un peu plus évidente aux bras et intéresse particulièrement les triceps : les muscles sont mous à l'état de flaccidité.

Les mouvements de flexion et d'extension du bras sur le bras sont cependant possibles.

L'articulation du coude est très lâche des deux côtés ; le bras se met facilement en recurvatum et la mobilisation fait entendre des craquements.

L'atrophie existe, mais légère, aux deltoïdes : les faisceaux musculaires sont nettement séparés. L'abduction du bras est possible.

Les muscles de la ceinture scapulaire, du cou, de la nuque et du tronc sont normaux.

Aux membres inférieurs, on constate un pied bot tabétique bilatéral, varus-équín.

L'atrophie intéresse d'une façon globale les jambes et les cuisses ; les muscles de la région antéro-externe de la jambe, les muscles du mollet et les quadriceps sont les plus atteints.

La flexion du pied sur la jambe est presque nulle des deux côtés ; l'extension est également très diminuée.

Si l'on commande à la malade de soulever les membres inférieurs, il en résulte un mouvement brusque, exagéré, et le membre revient vite à sa position de repos.

Sensibilité. — Aux membres supérieurs et inférieurs, la sensibilité tactile est diminuée, surtout aux extrémités. Il existe également de l'hypoesthésie à la douleur et à la température, mais moins prononcée, et spécialement dans certaines zones : ces zones n'offrent pas la disposition radiculaire.

Le sens stéréognostic est perdu ; l'incoordination est nette dans les mouvements.

Examen électrique. — A la main gauche, la contractilité faradique est abolie pour l'opposant du pouce ; l'abducteur et le court fléchisseur présentent de l'hypoexcitabilité aux courants faradique et galvanique et on obtient une réaction de dégénérescence partielle : PC = NC.

Les réactions électriques sont semblables dans les muscles de la main droite.

Les muscles des jambes ont subi une diminution de l'excitabilité galvanique et faradique, sans réaction de dégénérescence.

Réflexes. — Les réflexes tendineux sont abolis aux membres supérieurs et inférieurs. Le réflexe tricipital persiste, mais très affaibli.

Le réflexe cutané plantaire a disparu ; le réflexe cutané abdominal est présent des deux côtés.

La paupière supérieure gauche est en ptosis depuis un an. La vision est considérablement diminuée.

Les pupilles sont inégales et ne réagissent pas à la lumière. L'accommodation est normale.

La constipation est opiniâtre; l'incontinence des urines existe depuis cinq ans.

La malade est encore actuellement sous l'influence du traitement spécifique; l'atrophie ne semble pas en voie de progression.

Observation LIII

(CHARCOT ET PIERRET, 1871.)

Femme, ataxique. Atrophie des membres supérieurs et inférieurs, surtout marquée aux éminences thénars et hypothénars. A l'*autopsie*: lésions des cellules des cornes antérieures et dégénérescence des cordons postérieurs.

Observation LIV

(LEYDEN, 1877.)

Homme, 49 ans. Tabes associé à une atrophie des quatre membres et du tronc. A l'*autopsie*: sclérose des cordons postérieurs, atrophie des cellules ganglionnaires antérieures.

Observation LV

(CUFFER, 1875.)

Homme, ataxique. Atrophie des thénars. Raymond et Artaud ont trouvé à l'*autopsie* des lésions dégénératives des cellules des cornes antérieures, associées à la sclérose des cordons postérieurs.

Observation LVI

(CONDOLÉON, 1887.)

Tabes et amyotrophie de la main gauche. A l'*autopsie* : diminution des cellules antérieures correspondant aux 7^e et 8^e racines cervicales.

Observation LVII

(CHRÉTIEN ET THOMAS, 1898.)

Femme, 46 ans. Syphilis à 19 ans. Atrophie progressive et rapide, marquée surtout aux muscles des membres inférieurs. Espaces intercostaux très déprimés. Membres supérieurs amaigris, mais non paralysés. Muscles des mains intacts. Muscles pelvi-trochantériens disparus : creux aux fosses iliaques externes et subluxation de l'articulation coxo-fémorale. Réflexes rotuliens abolis et anesthésie plantaire. Pas de douleurs fulgurantes. Sensibilité tactile et douloureuse diminuée, surtout sur la région externe de la jambe. Inégalité pupillaire, myosis, Argyll. Incontinence d'urine et des matières. Eschare sacrée. Exitus au bout de quelques mois.

A l'*autopsie*. — Dégénérescence des cordons postérieurs. Pie-mère épaissie sur toute l'étendue de la moelle. Artérite des vaisseaux. A la région lombo-sacrée : cellules des cornes antérieures très altérées, globuleuses ou vésiculeuses, avec perte des prolongements protoplasmiques et déplacement périphérique du noyau. A la région dorsale et cervicale : cellules de moins en moins altérées. Les nerfs présentent quelques gâines vides, mais différent peu des nerfs normaux.

Observation LVIII

(VALENTIN.)

Homme, 46 ans. Syphilis en 1870. Dix-neuf ans plus tard, signes de tabes initial. Puis douleurs dans la nuque et amyotrophie progressive des membres supérieurs. Réaction de dégénérescence.

A l'*autopsie* : dégénérescence des cordons postérieurs. A la région cervicale inférieure : épaissement et sclérose des méninges et altérations des diverses couches de la moelle, présentant l'aspect de la méningo-myélite syphilitique.

Observation LIX

(LAPINSKI.)

Homme, 38 ans, ancien syphilitique. Atrophie légère des mains et du cou. Atrophie prononcée des muscles de l'épaule du côté gauche. Contractions fibrillaires. Sensibilité tactile normale. Légers troubles de la sensibilité thermique et douloureuse. Signes cliniques du tabes. A l'*autopsie* : sclérose de l'aorte et des vaisseaux. Dans la moelle : dégénérescence des cordons de Goll et de Burdach, épaissement des parois des vaisseaux, lésions des cellules des cornes antérieures (chromatolyse, perte des prolongements protoplasmiques).

Observation LX

(LAPINSKI.)

Homme, 47 ans. Amaigrissement des membres inférieurs. Hémiplégie droite avec aphasie. Argyll, inégalité pupillaire. Lé-

sions des vaisseaux et des cellules ganglionnaires à la région lombaire.

Observation LXI

(LAPINSKI.)

Homme, 50 ans. Atrophie progressive diffuse des membres inférieurs. Sclérose des vaisseaux. Chromatolyse et altérations diverses des cellules des cornes antérieures à la région lombaire.

Observation LXII

(SCHAFER.)

Homme, tabétique ataxique. Argyll. Atrophie des muscles de la région antéro-externe de la jambe gauche. A l'autopsie : désagrégation chromatique de la plupart des cellules antérieures dans la moelle lombaire.

Observation LXIII

(SCHAFER.)

Homme, 55 ans. Tabes depuis quinze ans. Atrophie des muscles des mains, des épaules, du thorax ; contractions fibrillaires. Atrophie des jambes et des cuisses ; pied bot tabétique bilatéral. A l'autopsie : athérome des vaisseaux de la base du cerveau. Dégénération des cellules des cornes antérieures dans toute la hauteur de la moelle.

Observation LXIV

(SCHAFER.)

Femme, 55 ans. Signes de tabes. Atrophie totale des extrémités supérieures. Contractions fibrillaires. Atrophie des mem-

bres inférieurs. A l'autopsie : anévrysme de l'aorte, athérome des vaisseaux. Atrophie et disparition partielle des cellules des cornes antérieures.

Observation LXV

(CARL. D. CAMP.)

Homme, 47 ans. Signe d'Argyll, incontinence d'urine, abolition des réflexes rotuliens, ataxie. Muscles des membres inférieurs atrophiés ; pied bot tabétique bilatéral. Amaigrissement des membres supérieurs.

A l'autopsie : dégénérescence des cordons postérieurs ; infiltration lymphocytaire de la pie-mère cervicale et dorsale. Les cellules des cornes antérieures, surtout à la région lombaire, sont altérées (chromatolyse, déplacement périphérique du noyau, perte des prolongements protoplasmiques). Dégénération secondaire des nerfs périphériques.

Observation LXVI

(WHITING.)

Homme, 44 ans. A 20 ans, chancre et accidents secondaires. En 1890, difficulté des mouvements de la main et du bras gauches. En 1893, on constate une paralysie atrophique des fléchisseurs de l'avant-bras, du long supinateur, du biceps, du brachial antérieur, du sous-épineux du côté gauche.

Sensibilité normale. Inégalité pupillaire, Argyll, Westphal. Pas d'autres signes tabétiques.

Observation LXVII

(WHITING.)

Homme, 38 ans. En 1895, engourdissement des doigts de la main droite, puis douleurs dans la nuque et l'épaule gauche et atrophie progressive des membres supérieurs.

Examen. — A gauche, atrophie du deltoïde, du biceps, du long supinateur et des extenseurs à l'avant-bras ; à droite, atrophie des extenseurs des doigts et de l'éminence thénar.

Pupilles inégales, ne réagissant pas à la lumière, réagissant faiblement à l'accommodation.

Réflexes rotuliens abolis. Incontinence d'urine. Anesthésié en bandes radiculaires le long du bord interne de l'avant-bras et de la main des deux côtés. Bande d'anesthésie transversale au-dessous de l'aisselle gauche.

Observation LXVIII

(COLLINS, 1903.)

Homme, 47 ans. A 43 ans, faiblesse des mains. Quelques mois plus tard, atrophie de la main gauche, puis de la main droite, puis des avant-bras, des bras et des épaules. Pas de douleurs. Dix-huit mois après, faiblesse et atrophie de la jambe droite ; six mois plus tard, atteinte de la jambe gauche. Réaction de dégénérescence partielle. Difficultés de la miction, impuissance génitale, marche difficile dans l'obscurité, signe d'Argyll. Atrophie du nerf optique. Réflexes rotuliens diminués. Mort par œdème pulmonaire.

A l'autopsie. — Sclérose des cordons postérieurs et du faisceau pyramidal croisé, surtout à la région lombaire. Pas de lésions des méninges ni des vaisseaux médullaires. Cornes antérieures presque normales : certaines cellules sont en chromatolyse et en dégénérescence vacuolaire. Les nerfs périphériques présentent de la névrite interstitielle et parenchymateuse, avec épaissement de la paroi des vaisseaux sanguins.

Observation LXIX

(COLLINS, 1903.)

Homme, 40 ans. Syphilis à 25 ans. A 36 ans, faiblesse des bras et des jambes, puis atrophie des mains et des épaules. Deux ans plus tard, incontinence d'urine : ensuite diplopie, impuissance sexuelle, douleurs violentes aux membres inférieurs, difficultés de la marche. Pendant ce temps, progression de l'atrophie et extension aux membres supérieurs en entier, aux muscles du cou et de la nuque. Sensibilité normale dans le domaine des muscles atrophiés. Enfin ataxie. Pupilles réagissant à la lumière et pas à l'accommodation.

Il semble y avoir un arrêt dans la marche de l'atrophie

Observation LXX

(COLLINS, 1903.)

Homme, 42 ans. Syphilis à 24 ans. Un an après, iritis. Céphalées fréquentes, aphasie, puis hémiplegie disparue rapidement. Atrophie progressive et très accusée des muscles de la ceinture scapulaire droite. Argyll, Romberg. Impuissance sexuelle. Incontinence nocturne d'urine, intermittente.

Observation LXXI

(DANA, 1906.)

L. B..., 60 ans. Il y a six mois, douleurs dans le dos, faiblesse des membres supérieurs puis atrophie progressive des membres supérieurs. Symptômes bulbaires. Contractions fibrillaires. Hypoalgésie et hypoesthésie des doigts. Argyll. Réflexes rotuliens et achilléens faibles d'abord, puis abolis. Romberg. Aggravation et mort.

A l'autopsie. — Artérite de l'artère basilaire. Noyaux bulbaires dégénérés. Vaisseaux du bulbe épaissis. Névrogliie augmentée. Épaississement des méninges.

Pas de détails sur l'examen de la moelle.

Observation LXXII

(SOUQUES, 1907.)

Homme, 54 ans. Amyotrophie des membres supérieurs à marche progressive, du type Aran-Duchenne, étendue aux extenseurs de la tête. Contractions fibrillaires. Réaction de dégénérescence. Pas de troubles de la sensibilité objective ou subjective aux membres supérieurs. Signes de sclérose combinée et de tabes : Babinski bilatéral, Argyll, douleurs fulgurantes, abolition du réflexe rotulien gauche et de l'achilléen droit.

Observation LXXIII

(RAYMOND et HUET, 1906.)

Homme, 48 ans. Il y a quinze ans, douleurs fulgurantes. Puis crises gastriques, diplopie, ptosis, Argyll, Romberg et troubles

de la miction. Il y a deux ans, douleurs à la nuque, puis amyotrophie progressive étendue aux membres supérieurs en entier et aux muscles de la nuque. Réaction de dégénérescence. Lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. Traitement spécifique sans action.

Observation LXXIV

(RAYMOND et RENDU, 1907.)

Femme, 59 ans. Signes de tabes : douleurs fulgurantes, Argyll, Westphal et Romberg. Début, il y a deux ans, par faiblesse des mains, puis atrophie progressive des membres supérieurs, du type Aran-Duchenne. Réaction de dégénérescence. Sensibilité au tact normale. A gauche, légère diminution de la sensibilité à la piqûre. Grosse lymphocytose rachidienne.

Observation LXXV

(WILSON, 1908.)

Homme, 47 ans. Syphilis il y a vingt-deux ans. Actuellement, signes de tabes associés à une amyotrophie des mains, des avant-bras et du groupe musculaire antéro-externe des jambes.

A l'autopsie : disparition d'un grand nombre de cellules radiculaires ; celles qui persistent sont atrophiées. Dégénération dans les nerfs périphériques (fragmentation de la myéline et proportion considérable de fibres fines).

Observation LXXVI

(WILSON, 1908.)

Homme, 40 ans. Signes de tabes. Atrophie progressive de l'avant-bras, du bras et des petits muscles de la main du côté

droit. Durée de deux ans, puis mort. A l'autopsie : disparition et atrophie des cellules des cornes antérieures ; dégénération des nerfs périphériques.

Observation LXXVII

(P. MERLE, 1909.)

Femme, 45 ans. Il y a un an, douleurs dans la région latérale du cou, faiblesse des extenseurs de la tête, puis atrophie progressive et rapide des muscles de la nuque et des muscles spinaux, enfin des muscles des mains. Epaules, bras et avant-bras bien conservés. Réaction de dégénérescence. Douleurs fulgurantes. Ataxie, Wesphal et Romberg. Zones d'hypoalgésie en bandes longitudinales dans les bras, les jambes et le cou. Sensibilité thermique diminuée aux jambes et aux pieds. Mictions impérieuses. Paralyse complète de la corde vocale droite. Lymphocytose très accentuée.

Observation LXXVIII

(ROSE et RENDU, 1910.)

Homme, 42 ans. Syphilis à 18 ans. Il y a six ans, atrophie et faiblesse des mains, puis extension aux avant-bras et aux bras. Contractions fibrillaires. Sensibilité intacte. Réflexes tendineux exagérés aux membres supérieurs et inférieurs. Ébauche de clonus. Pas de Babinski. Crémastérien droit aboli. Argyll. Lymphocytose intense. Traitement mercuriel : arrêt pendant un an. Impuissance génitale depuis un an.

Observation LXXIX.

(ROSE ET RENDU, 1910.)

Homme, 34 ans. Syphilis à 21 ans. Six ans plus tard, amyotrophie progressive des membres supérieurs. Pas de troubles de la sensibilité. Ni Romberg, ni ataxie, ni troubles urinaires. Inégalité pupillaire. Argyll incomplet. Lymphocytose très nette. Le traitement mercuriel et ioduré n'a amené aucun changement.

Observation LXXX

(MOSNY ET BARAT, 1910.)

Homme, 39 ans. En 1906, vertiges, puis céphalée et diplopie. Il y a dix-huit mois, douleurs lancinantes dans le bras droit, puis dans le bras gauche ; quatre mois plus tard, faiblesse du pouce droit, puis du bras droit, du bras gauche et des membres inférieurs. Incontinence d'urine. Deux mois après, début d'une atrophie musculaire progressive qui a suivi la même marche que les douleurs et la parésie. A l'examen : atrophie des 4 membres, surtout accusée aux membres supérieurs, et des muscles du dos ; tremblements fibrillaires. Réaction de dégénérescence partielle. Sensibilité tactile et thermique diminuée sur tout le corps. Hypoalgésie aux membres inférieurs. Inégalité pupillaire, Argyll, ophtalmoplégie totale, talonnement, Romberg, Westphal. Lymphocytose. Réaction de Wassermann positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. Les signes de tabes sont apparus pendant l'évolution de l'atrophie.

Observation LXXXI

(Vix, 1910.)

H. M..., Cordonnier, syphilitique. Depuis 1905, douleurs lancinantes dans les bras et les jambes. Faiblesse croissante et atrophie progressive des mains, puis des avant-bras (extenseurs surtout), des bras et des épaules. Sensibilité partout intacte. Inégalité pupillaire. Argyll, Westphal. Ataxie légère. Lymphocytose. Réaction de Wassermann positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. Le traitement antisiphilitique a amélioré l'état général et la fonction des deltoïdes.

Observation LXXXII

(SPILLER, 1912.)

M. P..., 75 ans. Atrophie musculaire progressive des membres supérieurs. Secousses fibrillaires. Dépérissement considérable des membres inférieurs. Pied bot varus équin. La sensibilité au tact et à la température ne peut être attestée avec certitude. Sensibilité douloureuse conservée. Argyll, Westphal, cécité, incoordination. Réaction de Wassermann négative. Mort par broncho-pneumonie.

A l'autopsie. — A la région lombaire, sclérose diffuse des cordons postérieurs. Cellules antérieures diminuées de nombre et atrophiées. Infiltration cellulaire de la pie-mère et épaissement de ses vaisseaux. A la région cervicale inférieure, cellules ganglionnaires raréfiées et atrophiées (chromatolyse). Infiltration légère de la pie-mère; dégénération modérée des faisceaux de Goll et de Burdach.

III. — Cas associés à la paralysie générale

Observation LXXXIII

(BALL, 1856.)

Homme atteint d'amyotrophie Aran-Duchenne, avec état mélancolique, paroles incohérentes, perte de mémoire, mégalomanie, alternatives d'excitation et de dépression. Accès de gastralgie.

Observation LXXXIV

(VOISIN ET HANOT, 1872.)

Femme, 33 ans. Atrophie des avant-bras et des mollets. Mégalomanie, tremblement des mains et de la langue, troubles de la parole, incertitude de la marche. Aggravation, exitus.

A l'autopsie : lésions cérébrales de la paralysie générale.

Au niveau de la moelle : méninges louches, épaissies, confondues ensemble sur une étendue de 1 centimètre environ, dans la région cervicale. Vaisseaux dilatés, comme bossués par places ; ça et là, noyaux plus abondants qu'à l'état normal. Quelques tractus conjonctifs, surtout dans les cordons latéraux. Cellules des cornes antérieures très atteintes (granulations pigmentaires, atrophie, perte du noyau et du nucléole).

Observation LXXXV

(VOISIN ET HANOT, 1872.)

Femme, 25 ans. Atrophie des muscles épitrochléens, des muscles des mains et des jambes. Délire des grandeurs, amnésie,

tremblement de la langue et des mains, anonnement de la parole, incertitude de la marche; attaques épileptiformes et apoplectiformes.

Observation LXXXVI

(MAC DOWALD, 1872.)

Homme. Atrophie progressive des membres supérieurs et des muscles de la ceinture scapulaire. Mégalomanie, paroles incohérentes, démence, irritabilité du caractère, incontinence d'urine. Mort presque subite : pas d'autopsie.

Observation LXXXVII

(MAC DOWALD, 1872.)

Homme, ancien syphilitique. Atrophie très marquée des membres supérieurs et du cou. Membres inférieurs intacts. Signes de démence, délire de persécution.

Observation LXXXVIII

(TAMBRONI, 1887.)

Homme, 46 ans. Depuis deux ans, atrophie progressive, surtout accusée à la main gauche et au sterno-cléido-mastoïdien gauche. Réaction de dégénérescence. Faiblesse d'esprit, troubles de la parole, inégalité pupillaire, tremblement de la langue; phénomènes cérébraux aigus répétés; mort.

A l'autopsie. — Méningo-encéphalite chronique de la convexité. Au niveau de la moelle, méningite chronique. Atrophie des cellules motrices de la corne antérieure, surtout à la région cervicale, avec sclérose de la substance grise, sclérose des cordons antéro-latéraux. Cordons postérieurs sains.

Observation LXXXIX

(NEISSER, 1893.)

Homme, 45 ans. Syphilis avouée : atrophie des muscles des mains et du deltoïde à droite. Contractions fibrillaires. Affaiblissement intellectuel, délire des grandeurs, troubles de la parole. Inégalité pupillaire. Argyll. Incontinence d'urine. Westphal. Romberg.

Ataxie apparue au cours de l'évolution.

Observation LXXXX

(SCHUSTER, 1895.)

Homme, 52 ans. Atrophie progressive des quatre membres, surtout marquée aux mains et aux épaules. Troubles légers de la sensibilité. Huit ans après, symptômes nets de paralysie générale.

Observation LXXXXI

(RIEBETH, 1895.)

Homme, 35 ans. Présente des signes nets de paralysie générale et de tabes (douleurs fulgurantes, ataxie). Il y a deux ans, atrophie du trapèze et des triceps. Puis envahissement des épaules, des avant-bras et de l'abdomen. Secousses fibrillaires. Réaction de dégénérescence.

Observation LXXXXII

(VIGOUROUX ET L. LAVASTINE, 1904.)

Homme, 36 ans. Affaiblissement intellectuel, idées de grandeur, inégalité pupillaire, réflexes à la lumière et à l'accommo-

dation abolis. Signe de Westphal. Pas de Romberg, ni d'ataxie. Cinq ans après le début de la paralysie générale, atrophie des thénar, hypothénar et interosseux aux deux mains. Puis troubles de la déglutition, de la phonation, attaques épileptiformes et mort.

A l'autopsie. — Lésions cérébrales de la paralysie générale. A la moelle cervicale : pie-mère épaissie, fibreuse et infiltrée de cellules rondes ; parois des veines médullaires très infiltrées. Infiltration moindre des artères. Cellules ganglionnaires antérieures très diminuées de nombre et très altérées (chromatolyse, perte du noyau). A la moelle dorsale et lombaire : mêmes lésions, moins accusées. Sclérose des cordons postérieurs.

Lésions des noyaux bulbaires (X^e et XII^e paires).

IV. — Cas survenus au cours de la syphilis héréditaire

Observation LXXXXIII

(VURPAS ET MARCHAND, 1901.)

Jeune fille, 25 ans. Père syphilitique. Marche tardive (à 5 ans). Éruptions cutanées diverses dans l'enfance. A 17 ans, affaiblissement de la mémoire, troubles de la parole, crises épileptiformes. Puis atrophie musculaire progressive généralisée, prédominante aux membres supérieurs. Contractions fibrillaires. Asymétrie faciale, dents d'Hutchinson, déformation de la pupille droite par iritis ancienne. Immobilité des pupilles à la lumière. Signes de Westphal et de Romberg. Aggravation progressive, exitus.

A l'autopsie. — Lésions de méningo-encéphalite chronique.

Au niveau de la moelle, infiltration lymphocytaire des méninges et des vaisseaux. Atrophie des cellules des cornes antérieures. Sclérose prononcée des cordons postérieurs, légère des cordons latéraux.

Observation LXXXXIV

(NONNE, 1909.)

Femme. Choroïdite diffuse pigmentaire ancienne, traitée par l'iodure de potassium, Cicatrices spécifiques. Syphilis gommeuse récente au niveau de l'hypochondre droit. Atrophie progressive des membres supérieurs et inférieurs, surtout prononcée au niveau de la ceinture scapulaire gauche et du bras gauche. Un traitement mercuriel et ioduré causa la disparition de la gomme et une amélioration de la force du bras gauche. L'atrophie cessa de progresser et l'arrêt s'est maintenu pendant onze ans.

ÉTUDE CLINIQUE ET DIAGNOSTIQUE

Ce serait sortir du cadre de notre sujet que de tracer ici une description complète de l'amyotrophie Aran-Duchenne. On désigne ordinairement sous cette dénomination une atrophie d'abord localisée aux petits muscles des mains, gagnant progressivement les avant-bras, les bras et les épaules, s'étendant parfois aux muscles de la nuque, du tronc et des membres inférieurs, et pouvant se terminer exceptionnellement par des symptômes bulbaires. Ce qui caractérise ce type d'amyotrophie, c'est avant tout son évolution progressive et aussi, dans la plupart des cas, la déformation de la main en « main de singe » causée par l'atrophie des éminences thénar, hypothénar et des interosseux, par la flexion des doigts au niveau de leurs dernières phalanges et par le déplacement du premier métacarpien, qui se rapproche du second et vient se fixer en arrière sur le même plan. L'atrophie présente quelques caractères spéciaux qui se déduisent en partie de sa nature myélopathique, à savoir l'existence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence, la diminution ou l'abolition des

réflexes tendineux dans le domaine des muscles atrophiés, l'absence de troubles de la sensibilité et des sphincters. L'affection survient d'ordinaire à l'âge moyen de la vie et affecte une prédilection spéciale pour le sexe masculin. L'évolution en est lente et se fait en quatre ou cinq ans, mais elle peut prendre une allure subaiguë ou au contraire se prolonger anormalement.

Telle est, résumée rapidement, la forme classique de l'amyotrophie Aran-Duchenne, et c'est précisément celle que revêt le plus habituellement l'atrophie musculaire progressive d'origine syphilitique. Mais l'aspect clinique peut subir des variations, soit dans le mode de début, soit dans la progression, soit dans la répartition topographique de l'atrophie musculaire ; ces variations n'ont d'ailleurs rien de spécial à l'amyotrophie syphilitique. Il est au contraire plusieurs symptômes particuliers qui sont en rapport plus ou moins direct avec l'origine syphilitique de l'amyotrophie et permettent d'en faire le diagnostic. Enfin, le tableau clinique peut être compliqué par la coexistence de syndromes dépendant eux-mêmes de la syphilis et donnant par leur combinaison un cachet spécial à l'affection.

Nous décrirons donc successivement :

I. — Les variations dans le début, la marche et la distribution de l'atrophie.

II. — Les symptômes particuliers qui font penser à la syphilis.

III. — L'association de l'atrophie à des syndromes de nature plus ou moins sûrement syphilitique.

I. — Variations dans le début, la marche et la distribution de l'atrophie

Début. — Le début peut se faire par les muscles de la ceinture scapulaire ou par les membres inférieurs, quelquefois par les muscles de la nuque.

Dans le cas de Jean Charcot, l'atrophie envahit tout d'abord l'épaule droite, gagna le bras et la main homonymes, puis suivit au membre supérieur du côté opposé une marche inverse, c'est-à-dire ascendante. Dans deux cas d'André Léri (obs. I et II), les muscles des épaules furent aussi les premiers atteints. Chez le paralytique général observé par Riebeth, l'atrophie débuta au trapèze gauche et aux deux triceps brachiaux, puis passa aux épaules et toucha légèrement les muscles des avant-bras et de l'abdomen.

Le début par les muscles de la nuque est également noté dans les observations de Ball, de Raichline, de Rendu.

Marche. — L'extension de l'atrophie s'opère assez rarement par voisinage, mais plus souvent par *sauts* ; l'atrophie passe par exemple d'un segment de membre à un autre segment distant du même membre ou d'un membre différent. Ainsi, après l'éminence thénar, c'est souvent le deltoïde qui est attaqué le premier. Chez un malade d'André Léri (obs. III), l'atrophie, d'abord localisée à l'extrémité distale du membre supérieur droit, apparut au bout de six mois à l'extrémité proximale du membre supérieur gauche.

D'ordinaire les deux membres ne sont pas touchés simultanément : le processus atrophique envahit d'abord le membre supérieur droit, quelquefois le gauche, et peut attendre des mois, voire même des années, avant de gagner le membre du côté opposé.

Il est rare, d'autre part, que l'affection suive une marche uniformément progressive ; elle procède plutôt par *poussées*, par attaques successives, l'atrophie atteignant chaque fois un groupe musculaire nouveau. Cette évolution fut très nette chez les deux malades de Dana. L'un d'eux vit se développer douze ans après le chancre une atrophie du bras et de l'épaule gauches, dix-huit mois plus tard une atrophie des mêmes régions du côté droit ; enfin, au bout de deux ans, les muscles de la nuque se trouvèrent atteints et la tête retomba sur la poitrine. Le second malade fut encore plus typique à ce point de vue : la jambe droite d'abord, puis le bras droit et l'épaule droite, ensuite le bras et l'épaule gauches, enfin la jambe gauche et les muscles du tronc furent successivement et isolément envahis par l'atrophie, à intervalles de plusieurs mois ; la fin de l'évolution fut marquée par l'apparition de troubles bulbaires.

La marche de l'atrophie peut encore subir des *arrêts* plus ou moins prolongés (obs. I), soit spontanés, soit plus souvent dus à l'influence du traitement spécifique. C'est dans ces cas que la durée de la maladie a pu atteindre dix, quinze, vingt ans et même davantage.

Distribution. — La distribution générale de l'atrophie présente aussi des variantes nombreuses. Dans la plupart des cas, elle englobe la totalité des membres supé-

rieurs, mais en prédominant au niveau de certains segments. La participation des membres inférieurs se rencontre fréquemment (Schuster, P. Merle, Spiller, etc.); la localisation stricte aux membres inférieurs est beaucoup plus rare et ne se rencontre guère qu'au cours du tabes (Chrétien et Thomas, Lapinski, etc.). Enfin, la répartition topographique de l'atrophie peut déterminer des types spéciaux, comme le type *hémiplégique* (Rodet), le type *monoplégique* (Wilson), le type *scapulo-huméral* (Boinet). Dans le cas de Riebeth, le groupement des muscles atrophiés reproduisait d'assez près la *forme juvénile* décrite par Erb.

Dans certains cas plus rares, l'atrophie *se localise* à un groupe de muscles plus ou moins restreint et y reste cantonnée, sans s'étendre aux muscles voisins, si bien que le caractère progressif de l'atrophie est réduit au minimum ou manque même complètement. Dans le cas de Raymond (1907), l'atrophie occupait les seuls muscles de l'éminence thénar gauche; le malade était un syphilitique avéré, présentait de l'inégalité pupillaire et un signe d'Argyll-Robertson unilatéral: pour ces motifs, et en raison aussi de l'existence de douleurs et d'exagération des réflexes, Raymond porta le diagnostic de méningo-myélite syphilitique.

De Massary a publié récemment (1911) un cas où le début ressembla à celui d'une *paralysie saturnine*, et où l'atrophie resta localisée aux extenseurs de l'avant-bras et aux muscles des éminences thénar et hypothénar: se basant sur les antécédents syphilitiques du malade, sur la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien, sur l'ab-

sence de troubles de la sensibilité, de Massary conclu à une poliomyélite antérieure d'origine syphilitique. A propos de ce cas, Huet a déclaré avoir observé un certain nombre de cas analogues survenus en partie chez des syphilitiques et suppose qu'il s'agit de radiculite ou de méningo-myélite syphilitique. Prunet, dans sa thèse, (1902) cite également la syphilis comme cause possible des paralysies radiales d'origine centrale.

La localisation aux éminences thénar et hypothénar d'une main ou des deux mains est celle que l'on rencontre le plus fréquemment. Maintes fois elle a été signalée au cours du tabes (Pfeiffer, Kalischer, Long, etc.) et rattachée à des lésions de névrite ou de radiculite.

P. Marie et Foix, dans une publication récente (1), viennent de réunir 10 observations de ces amyotrophies localisées aux seuls muscles des mains, dont 4 suivies d'examen anatomique. Sur ces 4 cas, deux se rattachent certainement à la syphilis nerveuse ; la syphilis était peu vraisemblable dans les deux autres. Sur les 6 cas purement cliniques, l'un avait trait à un tabétique avéré ; dans un second cas, il existait de la lymphocytose et de l'abolition des réflexes achilléens, dans un troisième de la lymphocytose et une réaction de Wassermann positive. Au point de vue anatomique, on constata dans 3 cas une sorte d'abrasion de la corne antérieure, remplacée par une cicatrice de tissu névrologique, et les lésions méningo-vasculaires habituelles

1. Pierre Marie et Ch. Foix, Les atrophies isolées des petits muscles des mains. *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1913.

de la syphilis : épaissement pie-mérien avec infiltration lymphocytaire, infiltration semblable des parois des vaisseaux et rétrécissement considérable de leur calibre.

Dans le quatrième cas, Pierre Marie et Foix trouvèrent des lésions des nerfs périphériques, associées à des lésions dégénératives des cellules des cornes antérieures.

Il semble donc qu'au point de vue anatomique il n'y ait pas dans tous les cas un processus univoque, mais que la lésion des cellules centrales soit le plus fréquemment rencontrée. L'aspect clinique peut subir également des variations assez étendues et l'on peut observer tous les intermédiaires entre des atrophies strictement localisées à l'une des éminences thénar (type *thénarien*) ou hypothénar (type *hypothénarien*) et des atrophies étendues à tous les muscles d'une main, des deux mains, et même aux muscles de l'avant-bras (De Massary).

Chez une de nos malades, dont nous avons rapporté plus haut l'observation (obs. LII), l'atrophie des éminences thénars est très accusée et contraste avec l'atrophie beaucoup moins prononcée et diffuse des autres segments des membres supérieurs et des membres inférieurs : manifestement le processus anatomique doit être différent pour ces deux localisations, mais le seul examen clinique ne permet pas de se prononcer sur la nature exacte de ce processus; l'atteinte successive des deux mains à plusieurs années d'intervalle (4 ans), l'existence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence rappellent pourtant le tableau de l'amyotrophie Aran-Duchenne et permettent de penser qu'il s'agit plutôt d'une lésion centrale.

En tout cas, il semble qu'on soit en présence d'une forme intermédiaire entre les atrophies véritablement localisées à un groupe de muscles plus ou moins nombreux, sans extension aucune aux muscles voisins, et les amyotrophies progressives classiques, occupant la totalité des membres supérieurs.

II. — Symptômes particuliers à l'amyotrophie progressive syphilitique

Les premiers auteurs qui ont décrit l'amyotrophie progressive syphilitique ont cru pouvoir lui attribuer trois caractères distinctifs ; *l'existence de crampes et de douleurs précédant et accompagnant l'atrophie, la paralysie la précédant, la rapidité de l'évolution.*

Nous éliminons de suite le dernier de ces caractères, qui nous a paru des plus inconstants. La méningo-myélite syphilitique peut certes prendre une allure subaiguë (obs. II, Dana, Goldflam, Chrétien et Thomas) ; parfois même la distinction est difficile à établir avec certaines myélites syphilitiques à forme de paralysie ascendante aiguë, comme Schultze, Crouzon et Villaret, etc... en ont publié des observations ; mais cette évolution rapide est loin d'être la règle. Le plus souvent, au contraire, et nos observations sont là pour le démontrer, la maladie affecte une lenteur et une chronicité tout à fait particulières. Un des malades d'André Léri (obs. VI) ne succomba qu'au bout de seize ans de maladie ; un autre (obs. I) paraissait encore jouir d'une excellente

santé générale dix-huit ans après le début de l'affection. Chez une de nos malades tabétiques, l'atrophie a suivi une marche très lentement progressive et le début remonte à douze ans.

Il est très difficile, d'autre part, dans la plupart des cas, de dire si la parésie a précédé ou non l'atrophie musculaire. « Presque toujours, en effet, disait André Léri dans son rapport, c'est la gêne fonctionnelle qui marque le début de l'affection : le malade se sent gêné soit en écrivant, soit en soulevant des fardeaux, ou en élevant les bras, suivant son métier ; ce n'est que très tardivement qu'il s'aperçoit que son bras ou sa main maigrit. » Il est pourtant certaines observations, comme celle de Mosny et Barat, où les douleurs d'abord, puis la gêne fonctionnelle et enfin l'atrophie se montrèrent par périodes successives et bien isolées. Vulpian, avant même que la syphilis fût reconnue être une cause d'amyotrophie progressive, disait chaque matin à ses élèves en leur montrant un malade, ayant à la fois l'une et l'autre, dont l'observation fut plus tard rapportée par Raymond : « Son cas me paraît être un cas d'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne ; pourtant il diffère de ce type par les douleurs vives et la parésie qui précèdent la fonte de chaque groupe musculaire. »

La gêne fonctionnelle semble aussi avoir précédé l'atrophie dans les observations de Dana, d'Apostolidès, de Scherb, de Lannois et Lévy, de Merle, etc. André Léri, au contraire, n'a remarqué chez aucun de ses malades pareille dissociation des phénomènes parétiques et atrophiques. Il en fut de même chez les trois ma-

lades que nous avons personnellement observés : la gêne des mouvements marcha toujours parallèlement à l'extension de l'atrophie dans chaque groupe musculaire.

Les douleurs sont plus souvent notées. Déjà Vulpian en avait fait une longue description dans ses *Leçons sur les maladies du système nerveux*. « Ces douleurs, disait-il, paraissent avoir pour siège certaines régions musculaires. Tantôt elles s'y éteignent sur place, tantôt elles se déplacent un peu. Parfois elles semblent au début suivre un trajet nerveux, d'autres fois elles siègent dans les muscles en voie d'atrophie. »

Depuis, l'existence de phénomènes douloureux a été constatée par la plupart des auteurs, coïncidant ou non avec des crampes et des contractures de certains muscles. André Léri a retrouvé des douleurs, mais assez légères, chez deux de ses malades. Elles présentaient au contraire une grande intensité chez les malades observés par Raymond, Vizioli, Scherb, Lannois et Lévy, Merle, Medea, etc., et nous-même (obs. VII). Cette fréquence des douleurs n'a rien qui nous étonne ; elles cadrent parfaitement avec l'existence de la méningite, dont elles traduisent plus ou moins l'intensité. Sans qu'il y ait une relation absolue entre les deux phénomènes, les douleurs sont en effet, dans la plupart des cas, d'autant plus fortes que l'épaississement des méninges est lui-même plus accusé et, chez certains malades où elles se montrèrent d'une extraordinaire acuité, l'autopsie vint confirmer ces données en montrant les grosses lésions de la pachyméningite cervicale hypertrophi-

que (Lamy, Vix, Lannois et Porot, Japha). Cependant, il ne faudrait pas voir dans l'existence de phénomènes douloureux un signe pathognomonique de l'amyotrophie syphilitique. Peut-être les cas où les douleurs furent notées, sans autres commémoratifs, répondaient-ils à une méningite ou à une méningo-myélite syphilitique ; il est certain que l'existence de douleurs est en faveur de cette pathogénie. Mais il est certain aussi que bien des cas d'amyotrophie Aran-Duchenne syphilitique évoluent absolument sans douleurs, comme la classique « poliomyélite antérieure chronique ». Il en fut ainsi chez la plupart des malades de Léri et de nombreux cas confirmatifs ont été rapportés depuis (Rose et Rendu, Vix, P. Merle, etc.).

De sorte que les conclusions énoncées par Léri en 1903 restent vraies : « Nous nous refusons à reconnaître dans les trois signes que nous avons énumérés : douleurs, parésie précédant l'atrophie, rapidité de l'évolution la possibilité d'une distinction certaine entre les amyotrophies syphilitiques ou non. »

« Nous avons cru aussi, dont Léri, pouvoir noter le début plus fréquent par les épaules dans l'amyotrophie syphilitique, mais nous nous sommes convaincu que les mouvements qui paraissent les premiers atteints sont d'ordinaire ceux dont le défaut est le plus gênant pour le sujet, ceux des mains par exemple chez un employé aux écritures, ceux des épaules chez un boucher, et cela quelle que soit la nature de la lésion spinale ».

Il est cependant un signe sur la fréquence duquel il est peut-être bon d'appeler l'attention, c'est la prédomi-

nance de l'atrophie sur les muscles extenseurs des muscles supérieurs, au bras comme à l'avant-bras. Dans presque tous les cas; en effet, où l'atrophie a été constatée sur ces deux segments, la face postérieure s'est montrée la plus atteinte, et les mouvements d'extension des doigts de la main et de l'avant-bras étaient les plus pénibles à exécuter.

Trois signes nouveaux, étudiés dans ces dernières années, quoique sans rapport direct avec les caractères ou la localisation de l'amyotrophie, sont susceptibles de faire soupçonner ou même de permettre d'affirmer l'origine syphilitique de cette amyotrophie : nous voulons parler du signe d'Argyll-Robertson, de la réaction de Wassermann, de la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.

Le signe d'Argyll-Robertson était considéré communément comme un signe de tabes ou de paralysie générale : Babinski et Charpentier ont montré qu'il existait dans de nombreux cas de syphilis du système nerveux, sans signes de tabes ou de paralysie générale, et qu'il pouvait même représenter le symptôme unique d'une syphilis nerveuse monosymptomatique. Il serait en somme un signe fréquemment isolé, particulièrement précoce, et presque pathognomonique d'une syphilis nerveuse. Or il a été trouvé, sous sa forme complète ou incomplète, unilatérale ou bilatérale, dans beaucoup de cas d'amyotrophie progressive, notamment dans trois cas d'André Léri (obs. I, IV, VI), dans un de nos cas personnels (obs. VII), dans les cas de Babinski et Nageotte, Spiller, Vix, Schultz, Ugo Lippi, etc.

Mais s'il est vrai que la présence du signe d'Argyll plaide dans une large mesure en faveur du diagnostic de syphilis, son absence ne constitue aucunement un motif d'éliminer ce diagnostic. Il ne s'observe pas, en effet, d'une façon constante dans toutes les syphilis nerveuses et les réflexes pupillaires peuvent être normaux, bien que la syphilis soit certaine (obs. III, V).

La réaction de Wassermann paraît avoir une valeur de plus en plus solidement établie pour le diagnostic de la syphilis. Mais sa découverte est encore toute récente et les cas sont assez rares où elle a été pratiquée, soit avec le sérum sanguin, soit avec le liquide céphalo-rachidien, au cours d'amyotrophies progressives. Un résultat positif fut obtenu d'ailleurs dans la presque totalité de ces cas et ce fait confirme d'une façon frappante le rôle de la syphilis dans la pathogénie de ces amyotrophies : la réaction de Wassermann fut positive dans les cas de Spiller, de Foix, de Souques et Bollack, de Souques et Pasteur-Valéry Radot, où l'amyotrophie fut le seul syndrome observé, et dans les cas de Rose et Rendu, de Mosny et Barat, de Vix, de Spiller, où l'amyotrophie était associée à des symptômes tabétiques. Enfin, chez le malade que nous avons observé personnellement et qui présentait une atrophie des muscles de la main droite et des extenseurs de l'avant-bras droit (obs. VII), la réaction de Wassermann donna un résultat positif à la fois dans le sérum sanguin et dans le liquide céphalo-rachidien, démontrant ainsi l'origine syphilitique d'une affection que le traitement spécifique améliora d'ailleurs dans une large mesure.

Cette réaction est donc appelée à rendre des services inappréciables dans les cas de diagnostic étiologique douteux. Cependant, il ne faut pas oublier que, si une réaction positive est un signe presque certain de syphilis, une réaction négative n'a par contre aucune signification. Nous n'invoquerons comme confirmation de ce fait que le cas, rapporté par Spiller, d'une amyotrophie Aran-Duchenne associée à un tabes des plus typiques (Argyll, abolition des réflexes rotuliens, incoordination), dans lequel le résultat de la réaction de Wassermann fut complètement négatif.

La constatation d'une *lymphocytose* nette dans le liquide céphalo-rachidien prouvera une participation de la méninge à un processus inflammatoire chronique ; au cours d'une amyotrophie progressive à caractères myélopathiques, il sera infiniment logique de supposer que cette méningite chronique est sous la dépendance du même processus, dont la localisation aux cornes antérieures détermine l'amyotrophie, et qui n'est par conséquent pas une pure « poliomyélite antérieure », mais une méningo-myélite. Or, on ne connaît guère de méningo-myélite chronique qui détermine une amyotrophie progressive en dehors de la syphilis. La constatation, même isolée, d'une lymphocytose rachidienne au cours d'une amyotrophie progressive sera donc d'un très grand poids pour la rapporter à une étiologie syphilitique. Cette constatation a d'ailleurs été faite avec une extrême fréquence : dans les deux seuls cas d'André Léri où la ponction lombaire ait été pratiquée, l'examen du liquide céphalo-rachidien a montré une augmenta-

tion nette du nombre des lymphocytes. De même dans les cas de Lannois et Lévy, de Vix, de De Massary, de Spiller, de Souques et Pasteur-Valéry Radot. Chez un de nos malades (obs. VII), la lymphocytose était énorme, presque pure, s'harmonisant ainsi d'une façon parfaite avec le résultat positif de la réaction de Wassermann et l'influence favorable du traitement spécifique.

Mais il en est de ce signe comme des précédents ; quoique plus constant qu'eux, il ne paraît pas absolument obligatoire pour qu'on ne puisse pas croire, en son absence, à la méningo-myélite syphilitique : dans certains cas bien avérés, la lymphocytose peut être très discrète ou même manquer complètement. On s'explique fort bien cette absence quand on examine certaines coupes, ainsi que nous aurons l'occasion de le dire en parlant de l'anatomie pathologique. On peut suivre en effet, parfois, aux différents niveaux d'une même moelle, toutes les transitions entre la méningite du début, active pour ainsi dire, marquée par une énorme infiltration de lymphocytes extravasés, et la méningite plus tardive, passée à l'état de cicatrisation, et représentée seulement par une bande scléreuse plus ou moins épaisse, plus ou moins vascularisée, mais totalement dépourvue d'éléments leucocytaires. On comprend fort bien que dans la première période seule les lymphocytes puissent être disséminés dans le liquide spinal ; plus tard, la lymphocytose peut disparaître, sans que pour cela on puisse conclure qu'elle n'a pas existé, que le processus n'a pas atteint les méninges, et que par con-

séquent il ne s'agissait pas d'une méningo-myélite syphilitique.

D'autres signes cliniques, sans présenter la même importance diagnostique que le signe d'Argyll, la lymphocytose et la réaction de Wassermann, méritent pourtant qu'on les recherche d'une façon constante ; si chacun d'eux à lui seul ne permet pas d'invoquer la syphilis, un ensemble de ces signes peut la rendre parfois des plus probables.

L'inégalité pupillaire, par exemple, est très fréquente au cours de la syphilis nerveuse et, dans une statistique récente, Merklen et Legras (1913) ont trouvé, sur 25 cas d'inégalité pupillaire, 19 fois la réaction de Wassermann positive. L'insuffisance aortique est reconnue aujourd'hui comme étant d'origine presque constamment syphilitique. Et que d'autres affections, comme l'otite interne labyrinthique, la leucoplasie buccale, l'irido-choroïdite double et récidivante, etc., dont les rapports avec la syphilis sont reconnus chaque jour de plus en plus étroits !

Enfin, l'amyotrophie peut être associée à d'autres syndromes, traduisant l'extension du processus syphilitique à diverses parties de l'axe cérébro-spinal, sur lesquels nous allons maintenant nous étendre.

III. — Association de l'amyotrophie à d'autres syndromes médullaires ou encéphaliques

De même que la lymphocytose rachidienne indique la diffusion du processus morbide à la méninge, de

même certains signes cliniques indiquent l'atteinte de certaines régions de la moelle autres que les cornes antérieures.

L'existence de ces signes est nettement contraire à l'idée d'une systématisation étroite de la lésion aux cellules radiculaires ; ainsi peut être assez souvent diagnostiquée l'existence d'une sclérose, soit des cordons latéraux, soit des cordons postérieurs, ou étendue à la fois aux cordons latérieurs et postérieurs.

La lésion du cordon latéral indique seulement qu'il ne s'agit pas d'une poliomyélite antérieure essentielle, mais bien d'une myélite diffuse ; par ce seul fait, étant donné la fréquence de l'étiologie syphilitique des myélites diffuses qui se traduisent par le syndrome Aran-Duchenne, elle constitue une forte présomption en faveur de la myélite syphilitique. Quand existent des signes de lésion scléreuse des cordons postérieurs, il y a un motif bien plus important pour admettre l'étiologie syphilitique de l'amyotrophie, puisque cette lésion se traduit précisément par le symptomatologie d'une maladie aujourd'hui universellement reconnue comme syphilitique : le *tabes*. Il en est de même quand à l'amyotrophie progressive spinale se joignent les signes de la méningo-encéphalite diffuse, de la paralysie générale.

Or, les cas sont fort nombreux où au syndrome Aran-Duchenne se sont trouvés associés les syndromes, soit d'une *sclérose latérale*, soit d'un *tabes*, soit d'une *paralysie générale*.

Deux symptômes révèlent, en l'absence d'une paralysie véritable, une lésion scléreuse des faisceaux latéraux :

l'exagération des réflexes, avec ou sans *trépidation épileptoïde*, et *l'extension des orteils*. Or, l'exagération des réflexes a été constatée nettement par Raymond en 1893 chez le malade dont il a publié l'observation, et il trouva en effet, à l'autopsie, une dégénérescence très nette du faisceau pyramidal croisé. De nombreux auteurs (Gilbert, Raichline, Scherb, Bauduin et Bourguignon, Apostolidès, etc.) ont observé également chez des amyotrophiques, depuis plus ou moins longtemps atteints, une exagération manifeste des réflexes. Chez deux malades d'André Léri (obs. I et V) et chez l'un des nôtres (obs. VII), il existait en outre de l'extension des orteils, signe net, ainsi que l'a montré Babinski, d'une lésion du faisceau pyramidal.

Ces signes associés, amyotrophie progressive et exagération des réflexes, avec ou sans extension des orteils, indiquent l'adjonction à une lésion des cornes antérieures d'une lésion du cordon latéral. Mais ce sont précisément ces deux lésions combinées qui caractérisent une tout autre maladie, la sclérose latérale amyotrophique. Aussi la symptomatologie de ces cas rappelle absolument le tableau clinique de la maladie de Charcot. Dans cette affection, le syndrome spasmodique l'emporte souvent en importance, il est vrai, sur le syndrome amyotrophique, du moins à la période de début ; au contraire, l'amyotrophie est généralement précoce et prédominante dans la myélite syphilitique amyotrophique. Pourtant, sur 18 cas de sclérose latérale amyotrophique avec autopsie, Raymond et Cestan ont trouvé 9 fois, c'est-à-dire dans 50 % des cas, une forme amyotrophique, à élé-

ment spasmodique peu intense, sans trépidation épileptoïde et sans signe de Babinski, où l'exagération des réflexes rotuliens était le seul symptôme de la sclérose du cordon latéral. Si l'on pense à ce fait que la syphilis a été parfois signalée à l'origine de cette affection (Raymond et Cestan, Florand, Dana, etc), que Nageotte, Spiller ont trouvé à l'autopsie des lésions de méningite avec infiltration lymphocytaire, l'on se rendra compte que le diagnostic peut être parfois très délicat, sinon impossible. Il est probable, comme André Léri le faisait déjà remarquer en 1903, que bien des cas de sclérose latérale amyotrophique à évolution très prolongée sont en réalité des méningo-myélites syphilitiques, caractérisées surtout par l'atteinte du segment antérieur de la moelle, cornes antérieures et faisceaux pyramidaux.

Au contraire, l'association de l'amyotrophie aux signes du *tabes* et de la *paralysie générale*, loin de dérouter le diagnostic, vient le confirmer. Si les tableaux cliniques sont complexes, leur interprétation pathogénique est simple : il s'agit d'une diffusion du processus syphilitique à divers étages ou segments de la moelle, du cerveau et des méninges.

La *méningo-encéphalite* surajoutée à la méningo-myélite donne une superposition au tableau clinique de l'atrophie musculaire de démence, de troubles de la parole, de délire des grandeurs, de tremblement de la langue, etc. Les deux syndromes peuvent se développer d'une façon simultanée. Plus souvent, l'atrophie précède l'ap-

parition des troubles mentaux, Neisser (1893) a observé un homme de 45 ans, syphilitique avéré, qui présentait une atrophie des petits muscles des mains et du deltoïde droit ; un an plus tard se déclarèrent des troubles psychiques : affaiblissement de la mémoire, projets extravagants, et troubles de la parole. L'inégalité pupillaire et le signe d'Argyll constatés chez ce malade prouvaient bien que la syphilis jouait un rôle dans la détermination des accidents. Un second examen plus tardif révéla d'ailleurs l'existence de symptômes tabétiques nets : signes de Westphal et de Romberg, ataxie, incontinence d'urine et impuissance génitale.

Un malade de Schuster (1895) vit se développer une amyotrophie progressive de ses quatre membres huit ans avant l'évolution de sa paralysie générale. Dans un cas de Tambroni, les signes de démence, les troubles de la parole apparurent également au cours d'une atrophie musculaire déjà constituée.

Dans le cas de Köppen et un second cas de Neisser, les signes de la paralysie générale précédèrent au contraire l'apparition de l'atrophie. Celle-ci survint également au cours d'une paralysie générale confirmée dans le cas rapporté par Vigouroux et Laiguel-Lavastine. Il s'agissait d'un homme de 36 ans, atteint d'affaiblissement intellectuel, de délire ambitieux, présentant de l'inégalité pupillaire et le signe de Westphal ; cinq ans après le début des troubles psychiques s'installa une atrophie symétrique des éminences thénars et des interosseux, et la mort survint par aggravation progressive, au milieu de troubles bulbaires et d'attaques épileptiformes.

De même, l'amyotrophie associée au *tabes* peut précéder de longtemps celui-ci, ou évoluer en même temps que lui, ou n'apparaître qu'à une phase avancée de son évolution, et l'on peut rencontrer tous les intermédiaires cliniques.

Parfois, comme chez le malade de Chrétien et Thomas, le signe d'Argyll, signe pourtant de syphilis nerveuse et non de *tabes*, est le seul symptôme reconnu ; l'autopsie montra pourtant dans ce cas les lésions d'un *tabes* avancé.

Chez un des malades d'André Léri (obs. IV), qui présentait le signe d'Argyll et la lymphocytose rachidienne, les douleurs fulgurantes apparurent vers la fin de l'évolution, marquant peut-être un acheminement vers le *tabes*.

Dans les deux cas de Rose et Rendu, dans les cas de Schultz, de Whiting, etc., les signes de *tabes* n'étaient guère plus complets. Chez un malade de Raymond et Huet, le signe de Westphal lui-même manquait totalement.

Le sujet observé par Bauduin et Bourguignon ne présentait à un premier examen aucun trouble des viscères ni de la réflectivité. Un second examen fit constater des symptômes tabétiques légers ; abolition des réflexes achilléens, diminution du rotulien à droite, difficultés de la miction et impuissance génitale.

D'autres fois, comme dans le cas de Mosny et Barat, l'amyotrophie semble marcher de pair avec l'établissement de signes multiples de *tabes* : ophtalmoplégie externe totale et bilatérale, hémiatrophie linguale, signes de Westphal et de Romberg ; tous ces symptômes sont

apparus successivement pendant la marche progressive de l'atrophie.

Chez une malade que nous avons personnellement observée, les douleurs fulgurantes ont précédé de longtemps l'apparition de l'atrophie, puis celle-ci s'est installée d'une façon lente et progressive, s'accompagnant de symptômes tabétiques de plus en plus nets : abolition des réflexes, ptosis, atrophie optique et finalement incoordination (obs. LI).

Dans d'autres cas plus rares, l'atrophie apparaît au cours d'un tabes ancien (Charcot et Pierret, Wilson, Schaffer); elle atteint alors avec une prédilection particulière les muscles des membres inférieurs, mais, même à cette période, elle peut encore revêtir la forme et la localisation de l'amyotrophie Aran-Duchenne et reconnaître la même pathogénie.

Tous ces tableaux cliniques complexes et formant pour ainsi dire une gamme de plus en plus riche prouvent suffisamment que tabes et amyotrophie sont deux affections indépendantes l'une de l'autre, qu'elles sont simplement la traduction d'une lésion étendue à la fois aux cornes antérieures et aux cordons postérieurs, et qu'elles dépendent toutes deux d'un même processus : la méningo-myélite syphilitique.

Certains malades peuvent réaliser l'association clinique complexe de l'amyotrophie, du tabes et de la paralysie générale. Il en était ainsi dans les cas de Vigouroux et Laignel-Lavastine, de Riebeth, de Neisser, de Schuster. Le malade de Souques offrait à la fois des signes de poliomyélite, de sclérose latérale et de sclé-

rose postérieure. Le signe d'Argyll confirma l'existence de la syphilis et son rôle dans la détermination de ces lésions diffuses.

Enfin, dans des cas moins nombreux, les symptômes cliniques se rapprochaient du tableau de la *syringomyélie* par l'existence de la dissociation des sensibilités thermique et douloureuse. Cette dissociation existait chez les malades de Scherb, de Japha. Chez un malade de Babinski (1902), on notait seulement de l'hypoesthésie à la douleur et à la température; dans ce cas, le diagnostic resta hésitant entre une lèpre et une *syringomyélie*. Peut-être s'agissait-il dans ce cas d'une *méningomyélite syphilitique*; la syphilis était, en effet, reconnue, et l'affection avait revêtu les allures ordinaires de l'*amyotrophie Aran-Duchenne* d'origine syphilitique.

Ces signes cliniques ont été confirmés anatomiquement dans les cas de Japha, de Schwartz, de Schlesinger, de Wallenweber, de Nebelthau, d'Alquier et Touchard, etc., où l'examen de la moelle montra l'existence de cavités ne différant pas essentiellement du processus *syringomyélique*.

Cette fonte médullaire provenait manifestement de lésions vasculaires; Lannois et Porot ont trouvé dans un cas une cavité semblable centrée par un vaisseau. En général, d'ailleurs, il existait des lésions associées de *méningomyélite* diffuse nettement syphilitique.

En résumé, et à l'aide des données précédentes, nous pouvons assigner à l'*amyotrophie syphilitique* le tableau suivant :

Le début de l'affection se fait en général de sept à quinze ans après le contage syphilitique. Mais il existe des formes précoces (Rodet, Gilbert, Apostolidés, etc.) et des formes tardives, comme chez le malade de Merle, où l'atrophie survint vingt-cinq ans après l'accident primitif.

La symptomatologie reproduit dans son ensemble les caractères de l'amyotrophie Aran-Duchenne d'origine myélopathique, c'est-à-dire la marche progressive, la localisation prédominante aux membres supérieurs, l'existence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence dans les muscles atrophiés, l'absence de troubles de la sensibilité et des sphincters. Comme cette même amyotrophie Aran-Duchenne, elle est susceptible de variations assez nombreuses dans le mode de début, la marche et la répartition topographique de l'atrophie musculaire.

Le **diagnostic** étiologique, et par conséquent anatomique, de ces amyotrophies progressives, se fera souvent avec facilité quand on aura pris l'habitude de songer toujours à la syphilis et quand on se donnera la peine de la rechercher. Le plus souvent, dans l'interrogatoire ou l'examen du malade, dans la constatation d'accidents ou de stigmates spécifiques, dans l'association de signes de tabes ou de paralysie générale, on aura la preuve que la syphilis est en jeu. A défaut de signes cliniques de nature syphilitique évidente, la recherche du signe d'Argyll-Robertson et de la réaction de Wassermann fourniront dans la plupart des cas une démonstration presque aussi certaine ; l'existence d'une

lymphocytose rachidienne nette ou de signes de sclérose latérale (exagération des réflexes, signe de Babinski) montreront qu'il ne s'agit pas d'une poliomyélite antérieure pure, mais bien d'une myélite ou d'une méningomyélite diffuse, et que la syphilis n'a pas joué un rôle de simple coïncidence, mais de cause déterminante. L'existence de douleurs dans les membres en voie d'atrophie sera aussi en faveur de la méningomyélite syphilitique, et plus encore les résultats parfois favorables du traitement spécifique.

Mais il ne faut pas perdre de vue qu'aucun de ces signes n'est constant dans la méningomyélite syphilitique amyotrophique, que les douleurs manquent souvent totalement, que la lymphocytose rachidienne peut exceptionnellement faire défaut et plus fréquemment les signes d'une sclérose latérale ou postérieure, que le signe d'Argyll peut être absent, et que même la réaction de Wassermann peut être négative, sans que pour cela on soit autorisé à nier l'origine syphilitique de l'amyotrophie : il est des cas où l'examen anatomique a prouvé qu'on aurait eu tort.

Ces signes sont pourtant à l'heure actuelle assez nombreux pour qu'il soit bien rare que, méthodiquement recherchés, ils soient tous absents. Dans la plupart des cas, le diagnostic clinique peut aujourd'hui se faire ; il suffit d'avoir toujours présente à l'esprit, en présence d'une amyotrophie progressive qui n'est ni une myopathie, ni une sclérose latérale amyotrophique, ni une syringomyélie, l'idée qu'elle peut être due à la syphilis,

qu'elle peut être la conséquence d'une méningo-myélite syphilitique.

Nous ajoutons que ce diagnostic **doit** se faire ; car nous verrons que presque seules, parmi les nombreuses amyotrophies, ces amyotrophies sont susceptibles d'un traitement efficace, et que le traitement spécifique, institué d'une façon précoce et intensive, peut donner les meilleurs résultats.

ÉTUDE ANATOMIQUE

Ce qui caractérise anatomiquement la lésion médullaire de l'amyotrophie progressive spinale, c'est l'atrophie et la disparition des cellules des cornes antérieures. Cette lésion ne manque dans aucune amyotrophie myélopathique, quelle que soit son origine ; c'est elle seule qui constitue le substratum anatomique de la « poliomyélite antérieure chronique », se manifestant par l'amyotrophie Aran-Duchenne, telle qu'on la décrit classiquement.

Dans l'amyotrophie syphilitique, d'autres lésions s'y joignent d'une façon constante, car ces lésions paraissent être la cause même de l'atrophie des cellules radiculaires : il ne s'agit plus seulement d'une poliomyélite antérieure, mais d'une **méningo-myélite vasculaire diffuse**, c'est-à-dire qu'on trouve toujours des altérations des vaisseaux, des méninges et de portions plus ou moins étendues de la moelle, en dehors des cornes antérieures.

La méninge molle est épaissie, parfois d'une façon apparente à l'œil nu, en tout cas toujours nettement visible au microscope, mais à un degré variable suivant les niveaux. Elle est d'ordinaire abondamment infiltrée

de lymphocytes, surtout nombreux au pourtour des vaisseaux ; plus rarement, elle est épaisse, fibreuse et plus ou moins vascularisée.

Dans la moelle même, les vaisseaux sont très nombreux et généralement congestionnés ; leur paroi est épaissie et le plus souvent entourée de manchons lymphocytaires. Les cellules des cornes antérieures présentent une diminution de nombre plus ou moins accusée ; celles qui subsistent sont le siège d'altérations diverses : chromatolyse, perte des prolongements protoplasmiques, déplacement périphérique du noyau. La lésion peut être plus ou moins prédominante au niveau des cornes antérieures, mais elle n'y est jamais étroitement localisée : on voit des vaisseaux épaissis et engainés de lymphocytes dans des parties diverses de la substance blanche, notamment sous la méninge, et l'on trouve très fréquemment des lésions dégénératives de cette substance blanche, lésions variables de siège et d'intensité suivant les cas, sur lesquelles nous aurons à revenir plus loin.

Le premier examen anatomique complet d'amyotrophie syphilitique est celui de Raymond (1893), qui trouva ces lésions, que nous venons de décrire, de méningomyélite vasculaire diffuse. Les vaisseaux, aussi bien dans la substance blanche et dans la substance grise que dans les méninges, étaient gorgés de sang et leurs parois infiltrées de noyaux arrondis, serrés les uns contre les autres ; l'artère spinale antérieure en quelques points était complètement oblitérée. Les coupes montraient en outre la diminution et l'atrophie des cellules

des cornes antérieures, l'épaississement des méninges, la prolifération de la névroglie et la dégénérescence du faisceau pyramidal croisé à la région lombaire.

Chez un des malades observés par André Léri (obs. VI), l'autopsie a révélé des lésions analogues à celles constatées par Raymond, et Nageotte, qui avait examiné et dessiné les coupes de Raymond, a pu affirmer la similitude des lésions dans les deux cas, de sorte que l'on pouvait, même en l'absence d'antécédents syphilitiques connus, conclure presque avec certitude à la méningomyélite syphilitique.

« A l'œil nu, dit A. Léri, les méninges, dure-mère et pie-mère, présentaient un épaississement très considérable, surtout en certains points, en particulier au niveau de la région dorsale supérieure et cervicale. Au microscope, la pie-mère apparaissait dans ces régions abondamment infiltrée de lymphocytes, pressés les uns contre les autres. Plus bas, les lymphocytes disparaissaient, et, jusqu'à la région lombaire, la méninge paraissait sclérosée. Manifestement, malgré l'atteinte tardive et encore légère des membres inférieurs, le processus avait suivi une marche ascendante, mais sans déterminer, dans les régions inférieures, les mêmes altérations de la substance grise que dans les régions supérieures. Les cellules des cornes antérieures étaient en effet considérablement diminuées de nombre et de volume, surtout dans les régions dorsale supérieure et cervicale. De plus, et spécialement dans ces régions, les vaisseaux, artères, veines et capillaires, étaient, dans toute leur étendue, engainés et infiltrés de lymphocytes.

C'est par la méthode de Nissl surtout que ces lésions nous ont apparu très nettes, et le peu de netteté des lésions, constatées au moyen des autres colorations, nous a fait comprendre que semblables altérations méningées et vasculaires puissent passer inaperçues sur les coupes colorées, comme on le faisait autrefois, par le picro-carmin, la méthode de Pal ou l'hématoxyline.» (Voir Planche, p. 142).

Dans un second cas constaté anatomiquement (obs. II), bien que les pièces n'aient pu être prélevées que dans des conditions très défectueuses, André Léri a pu reconnaître manifestement des lésions méningées et vasculaires de même ordre, en dehors de l'atrophie des cellules radiculaires antérieures.

André Léri a eu en outre l'occasion d'examiner des coupes de moelle, faites par un éminent histologiste d'Allemagne et étiquetées : « Poliomyélite antérieure chronique, atrophie musculaire Aran-Duchenne. » Or il y a trouvé de la façon la plus évidente (et un examen rapide de ces coupes a suffi pour nous convaincre du même fait) un épaississement énorme de la pie-mère avec infiltration lymphocytaire et des lésions grossières de la paroi des vaisseaux. Même en l'absence de renseignements cliniques, on pouvait faire presque à coup sûr le diagnostic rétrospectif de méningo-myélite syphilitique : tant anatomiquement que cliniquement, ce diagnostic avait été tout à fait méconnu.

La constatation des altérations vasculaires dans l'amyotrophie Aran-Duchenne n'est d'ailleurs pas nouvelle et les premières remontent à une époque où l'on ignorait

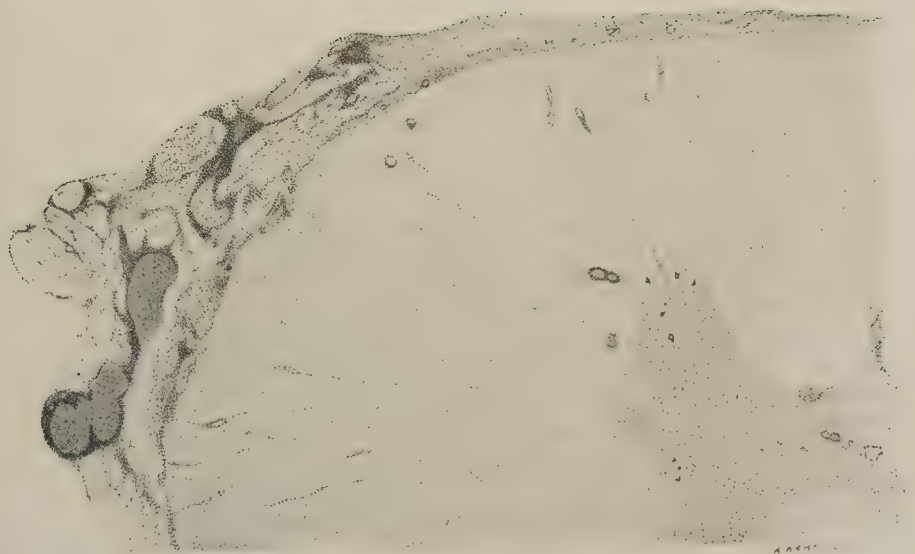


FIG. I. — Méningo-myélite syphilitique s'étant manifestée cliniquement par une amyotrophie progressive type Aran-Duchenne (Obs. VI). Région cervicale. Enorme épaissement et infiltration lymphocytaire des méninges. Manchons lymphocytaires autour des vaisseaux. Disparition presque complète des cellules des cornes antérieures.

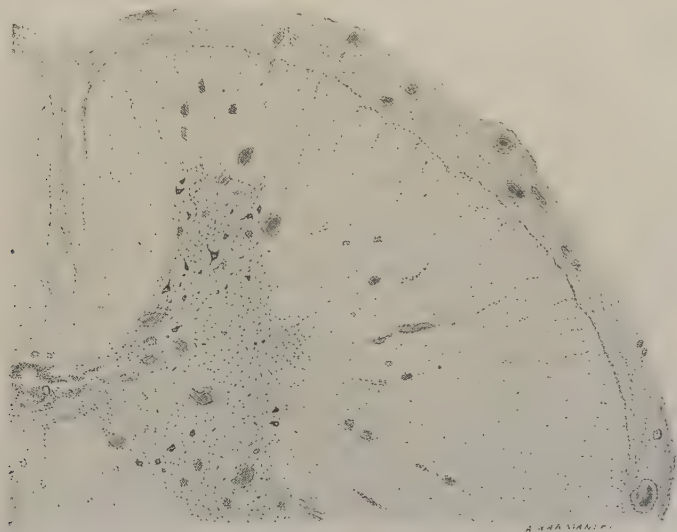


FIG. II. — Même cas que la figure précédente (Obs. VI), Région dorsale. La lésion est beaucoup plus ancienne : les méninges épaissies sont sclérosées ; les lymphocytes ont disparu ; les vaisseaux ne sont plus entourés par des manchons lymphocytaires. Les cellules radiculaires antérieures, quoique frappées par l'atrophie, restent cependant en plus grand nombre.

totale^{ment} leur rapport possible avec la syphilis. Dès 1869, Hayem avait remarqué « une vascularisation anormale, avec dilatation et sclérose des artérioles comme des grands capillaires et une exsudation plus ou moins abondante au pourtour des vaisseaux ». La même année, Charcot et Joffroy signalaient « l'épaississement remarquable de la dure-mère à la région cervicale, la multiplication des vaisseaux et l'épaississement de leurs parois, l'importance considérable prise par les cloisons conjonctives ».

Depuis, la plupart des auteurs qui ont fait des autopsies d'amyotrophiques (Luys, Cornil et Lépine, Dreschfield, etc.), ont noté dans leurs observations des lésions vasculaires de même nature.

Pierre Marie, en particulier, s'est attaché à démontrer la subordination des altérations du système nerveux central, en particulier des altérations des cellules des cornes antérieures, à celles des vaisseaux.

Il dit en parlant de la Paralyse infantile : « Voilà donc une lésion qui n'est pas en réalité aussi systématisée qu'elle le paraît, puisqu'elle outre^{pas}se les confins de la substance grise. La raison en est dans le mode de distribution des vaisseaux sanguins à l'intérieur de la moelle. » Et plus loin il ajoute : « L'origine vasculaire des scléroses combinées me paraît être de beaucoup la plus fréquente. C'est dire que cette affection est essentiellement secondaire, et que, loin d'être une maladie de la moelle, elle est tout au plus une localisation dans certaines parties de la moelle d'un processus inflammatoire vasculaire. »

Goldscheider, dans une communication à la Société de médecine de Berlin, en 1893, est revenu sur ces faits à propos d'un cas de poliomyélite antérieure aiguë dans lequel il avait trouvé de grosses lésions de l'artère spinale antérieure ; il rattacha nettement l'atrophie des cellules radiculaires à la lésion artérielle.

Sil'on parcourt les observations d'amyotrophie Aran-Duchenne suivies d'autopsie, on trouve fréquemment mentionnées des altérations plus ou moins intenses des vaisseaux, associés le plus souvent à des lésions de la substance blanche et des méninges. Dans le cas d'Hammond (1894), les vaisseaux étaient dilatés et considérablement épaissis ; on constatait en outre une sclérose légère du faisceau pyramidal croisé. Ewald (1899) a trouvé à l'autopsie d'un amyotrophique de la méningite chronique et de l'épaississement des parois vasculaires. Dans le cas de Williamson (1901), les vaisseaux, dans le sillon antérieur et les cornes antérieures, étaient épaissis et en état de dégénérescence hyaline.

Nous pourrions multiplier les exemples ; or, dans la plupart de ces cas, la syphilis n'avait pas été recherchée ou avait été insuffisamment recherchée, et il est à remarquer que les lésions constatées ne diffèrent pas essentiellement de celles que nous allons maintenant passer en revue, qui ont trait à des cas où la syphilis existait chez le malade, et où elle fut manifestement la cause des lésions médullaires.

Alzheimer (1891) a trouvé à l'autopsie d'un ancien syphilitique, atteint d'atrophie des membres supérieurs, de l'athérome des vaisseaux de la base du cerveau et

dans la moelle, en même temps que l'atrophie des cellules ganglionnaires, de l'épaississement des parois vasculaires et une légère bande de sclérose dans le cordon antérieur.

Dans un cas de Schmaus, la lésion prédominante consistait dans une dégénérescence hyaline des vaisseaux.

Merle trouva dans son cas un épaississement léger de la pie-mère médullaire avec quelques traînées lymphocytaires ; les vaisseaux, tant dans la substance blanche que dans les méninges, étaient épaissis et en voie de multiplication.

Une observation de Spiller porte : « Infiltration cellulaire prononcée de la pie-mère, infiltration semblable de la paroi des vaisseaux, moins prononcée. » Une autre observation du même auteur mentionne : « Hémorragies nombreuses dans la substance grise et la pie-mère, épaississement des parois des vaisseaux. »

Léopold (1912) a constaté dans un cas de l'épaississement des méninges, de l'endopériartérite avec manchons lymphocytaires au pourtour de quelques vaisseaux, et ces lésions lui ont paru suffisantes pour porter le diagnostic de méningo-myélite syphilitique probable. C'est aussi par la constatation de lésions méningo-vasculaires de même ordre que Medea put se ranger au même diagnostic : celui-ci fut d'ailleurs confirmé par la découverte d'une gomme syphilitique dans la paroi gauche du cœur.

Dans certains cas, comme ceux de Vix, de Lannois et Porot, de Japha, l'épaississement des méninges, pie-mère et dure-mère, avait pris des proportions consi-

dérables, au point que les deux enveloppes étaient soudées ensemble à la région cervicale. La méningite était aussi très intense chez le malade d'Oppenheimer et les racines antérieures semblaient comprimées par la pie-mère épaissie. Mais, dans tous ces cas, à la méningo-myélite s'ajoutaient des lésions vasculaires des plus nettes : les vaisseaux étaient engainés de lymphocytes ; leur paroi était épaissie et leur lumière rétrécie ou complètement oblitérée.

De plus, comme toute lésion d'origine vasculaire du système nerveux central, la myélite syphilitique amyotrophique n'est pas étroitement systématisée ; elle n'atteint pas seulement les cornes antérieures, mais aussi des zones très diverses de la substance blanche, notamment les *cordons antéro-latéraux*.

La zone la plus souvent intéressée est le « faisceau supplémentaire », décrit par P. Marie, qui livre passage aux fibres de cordon nées des cellules de la corne antérieure et qui se trouve à égale distance de celle-ci et de la périphérie de la moelle. Mais la dégénérescence du cordon antéro-latéral peut présenter les localisations les plus diverses. Rarement elle occupe toute l'étendue du cordon ; dans la plupart des cas, elle prédomine ou a son siège exclusif, soit au pourtour immédiat des cornes antérieures, soit à la périphérie de la moelle, au contact de la méninge (Alzheimer, Moleen et Spiller, etc). Enfin, certains faisceaux peuvent être touchés d'une façon presque systématique, comme le faisceau pyramidal direct ou le faisceau ascendant de Gowers.

Toutes ces lésions se déduisent tout naturellement de l'existence de la méningite et des lésions vasculaires ; par contre, leurs relations sont difficiles à comprendre avec l'atrophie simple et isolée des cellules des cornes antérieures, telle qu'elle a été conçue par certains auteurs.

Dans le cas d'André Léri entre autres, une zone de sclérose annulaire occupait la périphérie de la moelle dans les régions lombaire et dorsale inférieure, régions où l'inflammation ancienne des méninges s'était terminée par leur sclérose ; plus haut, où la lésion était encore en évolution, le cordon de Goll présentait seul une sclérose assez nette.

Cette *sclérose du cordon de Goll* a été rencontrée dans un bon nombre d'observations (Raymond, Tambroni, Spiller, Vigouroux et Laignel-Lavastine, Vurpas et Marchand, etc.) ; d'ordinaire elle était peu marquée et l'on ne pouvait parler de tabes, mais il est certain que cette lésion ne présentait aucune différence essentielle avec les lésions tabétiques vraies au début, et que ces cas marquent comme une sorte de transition avec ceux, dont nous parlerons plus loin, où l'atrophie des cornes antérieures s'accompagnait de grosses lésions tabétiques.

Une autre lésion tire son intérêt principal du fait qu'elle crée un tableau clinique se rapprochant de celui de la sclérose latérale amyotrophique, c'est la *dégénérescence du faisceau pyramidal croisé*. Celle-ci a été constatée anatomiquement avec une assez grande fréquence (Raymond, Moleen et Spiller, Vix, Spiller, etc) ;

elle présente des variations d'intensité suivant les divers étages de la moelle. Dans le cas de Vix, il existait une dégénération récente d'un des faisceaux pyramidaux croisés à la région cervicale ; Lamy constata une double dégénération pyramidale à la région dorsale ; chez le malade de Raymond, la dégénérescence du faisceau croisé atteignait son maximum d'intensité au niveau de la région lombaire.

Parfois, les lésions sont encore plus complexes et la sclérose peut s'étendre à la fois, comme dans un cas de Spiller, aux cordons latéraux et aux cordons postérieurs.

L'aspect anatomique des lésions diffère-t-il quand l'amyotrophie est associée au tabes et à la paralysie générale ?

Pour ce qui est de la *paralysie générale*, la question n'est guère discutée ; à part Hoche (1), qui aurait trouvé les cellules des cornes antérieures intactes, tous les auteurs ont trouvé d'une façon constante, à l'autopsie de leurs malades, en dehors de la méningo-encéphalite, des lésions de méningo-myélite vasculaire diffuse. Liouville a constaté dans ses deux cas une disparition partielle des cellules ganglionnaires, des altérations des vaisseaux et de la prolifération névroglique. Chez un malade de Voisin et Hanot, les cellules des cornes antérieures étaient très atteintes ; la pie-mère et l'arachnoïde présentaient

1. Klippel (*Archives de médecine expérimentale*, janvier 1894) a décrit aussi des névrites, avec atrophie musculaire, survenant au début de l'affection.

de légères arborisations capillaires et des veines notablement distendues ; les méninges cervicales étaient louches, épaissies et confondues ensemble par endroits ; les vaisseaux médullaires étaient dilatés, comme bossués sur leur paroi externe et infiltrés de noyaux. Des lésions semblables furent constatées par Tambroni. Vigouroux et Laignel-Lavastine ont trouvé les cellules motrices des cornes antérieures très diminuées de nombre et très altérées, les méninges épaissies et infiltrées de cellules rondes, les vaisseaux méningés et médullaires atteints de périvascularite avec manchons lymphocytaires (1).

Dans ces diverses observations furent rencontrées aussi des dégénérescences des cordons antéro-latéraux (Liouville, Voisin et Hanot, Tambroni) ou postérieurs (Vigouroux et Laignel-Lavastine), exactement semblables à celles que nous avons étudiées plus haut dans la méningo-myélite syphilitique pure, non associée aux lésions encéphaliques de la paralysie générale.

Les amyotrophies qui surviennent au cours du *tabes* ont donné lieu, au contraire, à des discussions nombreuses, d'où sont nées des interprétations diverses. Nageotte leur attribue parfois une origine *radiculaire* ; cette théo-

1. Joffroy (*Archives de médecine expérimentale*, nov. 1892), a bien décrit les différentes variétés de lésions médullaires qui peuvent compliquer la paralysie générale ; il en rapporte lui-même une observation personnelle qui porte comme titre : « Paralysie générale. Atrophie musculaire de la main gauche. Atrophie des grandes cellules motrices de la corne antérieure gauche de la moelle cervicale ».

rie a pour elle quelques faits probants, mais qui demeurent l'exception.

Déjérine les rattache plutôt à des *névrites périphériques*, mais celles-ci ne trouvent guère sous leur dépendance que certaines atrophies musculaires à marche lente, ne s'accompagnant ni de contractions fibrillaires ni de réaction de dégénérescence, occupant de préférence les membres inférieurs, réalisant dans leur forme commune le pied bot tabétique de Joffroy et survenant en général chez des ataxiques confirmés et cachectiques.

La majorité des auteurs s'accordent à considérer l'*origine centrale* comme *seule admissible* pour l'amyotrophie progressive à localisation Aran-Duchenne, s'accompagnant de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence. De nombreux examens anatomiques viennent à l'appui de cette interprétation.

Charcot et Pierret (1871) ont trouvé à l'autopsie d'un tabétique, qui présentait une amyotrophie de tout le côté droit du corps, des lésions dégénératives des cellules des cornes antérieures. Leyden (1877) a fait les mêmes constatations chez un homme atteint d'atrophie des membres supérieurs. Condoléon, dans sa thèse (1887), rapporte l'observation d'un tabétique chez lequel l'amyotrophie était localisée à la main gauche : il trouva à l'autopsie une diminution de nombre des cellules antérieures dans la région correspondant aux VII^e et VIII^e racines cervicales. Le malade observé par Cuffer avait une atrophie de l'éminence thénar droite et de la moitié droite de la langue : l'examen anatomique, fait plus

tard par Raymond et Artaud (1884), montra dans la moelle la disparition et l'atrophie des cellules ganglionnaires et dans le bulbe la dégénération du noyau de de l'hypoglosse droit. Des dégénération des noyaux bulbaires au cours du tabes ont été mentionnées également par Koch et P. Marie (1888), par Jean, par Buzzard, par Westphal, par Dana (etc.).

Dans la plupart des cas, les symptômes bulbaires étaient associés à une amyotrophie plus ou moins étendue des membres supérieurs et ces lésions nucléaires du bulbe constatées au cours du tabes apportent une nouvelle preuve en faveur de l'origine centrale, *poliomyélitique*, des amyotrophies tabétiques. Car le bulbe n'est en somme que la moelle prolongée (*medulla oblongata*), et l'on ne voit pas pourquoi les lésions anatomiques changeraient complètement d'aspect en passant de l'une à l'autre, alors que le tableau clinique de l'amyotrophie, soit myélitique, soit bulbaire, reste identique. Que le noyau de l'hypoglosse soit seul touché et on aura une atrophie isolée de la langue ; que la lésion intéresse en outre le noyau du spinal, il s'y joindra une atrophie du sterno-cléido-mastoïdien et du trapèze (Koch et Pierre Marie) ; que le processus enfin atteigne les cornes antérieures de la moelle, à n'importe lequel de ses étages, et l'on aura le tableau de l'atrophie plus ou moins généralisée aux muscles des membres supérieurs et inférieurs, de la nuque et du tronc. En clinique, tous les intermédiaires s'observent ; mais, dans la plupart des cas où le syndrome de la paralysie glosso-labio-laryngée faisait partie du tableau clinique, l'examen anatomique a fait

constater des lésions dégénératives des noyaux bulbaires, associées, soit à la dégénérescence des cordons postérieurs, soit à des lésions de méningo-encéphalite chronique (Vigouroux et Laignel-Lavastine), soit même à la méningo-myélite syphilitique pure, avec atrophie des cellules des cornes antérieures, sans lésions de tabes ou de paralysie générale (Raymond, Spiller, Léopold).

Le plus souvent d'ailleurs, l'amyotrophie tabétique évolue sans troubles bulbaires, et les seules lésions constatées sont celles de la méningo-myélite syphilitique avec dégénérescence des cordons postérieurs.

Dans le cas de Braun (1888), l'atrophie occupait les muscles de la main droite, les extenseurs du poignet et des doigts et les muscles de la ceinture scapulaire ; les muscles atrophiés étaient le siège de contractions fibrillaires, l'examen électrique fit constater la réaction de dégénérescence ; l'examen anatomique montra la disparition et l'atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle à la région cervicale inférieure, avec dégénération secondaire des nerfs périphériques.

Schaffer (1898) a trouvé dans deux cas de tabes avec amyotrophie des membres supérieurs des lésions intenses de la substance grise antérieure au niveau de la moelle cervicale. L'amyotrophie offrait la même distribution chez les tabétiques observés par Valentin (1899), par Raymond et Philippe, par Lapinski, par Carl D. Camp (2 cas-1905), par Dana (1906), par Wilson (2 cas-1908), par Tooth et Howel, par Spiller (1912) ; dans tous ces cas, les cellules radiculaires étaient le siège d'altérations plus ou moins prononcées.

Dans le cas de Chrétien et Thomas (1898), l'amyotrophie occupait au contraire les membres inférieurs ; l'autopsie révélait pourtant des lésions considérables de la substance grise antérieure au niveau de la moelle lombaire : les cellules étaient globuleuses ou vésiculeuses, les prolongements protoplasmiques avaient disparu et le noyau était refoulé à la périphérie ; les nerfs présentaient quelques gaines vides, mais différaient peu des nerfs normaux. Dans ce cas, l'amyotrophie avait suivi une marche progressive et rapide ; en trois mois, elle avait causé la disparition presque complète des muscles des membres inférieurs et des muscles pelvi-trochantériens, au point que la tête fémorale était subluxée.

Mais, dans beaucoup de cas aussi où l'atrophie s'était installée lentement, réalisant le type classique du pied bot tabétique décrit par Joffroy, les cellules des cornes antérieures présentaient des altérations évidentes (Schaffer, Raymond et Philippe, Lapinski, etc.). Et Schaffer distingue à ce propos la vulgaire *poliomyélite* associée au tabes, avec lésions grossières des cellules centrales, amaigrissement rapide, secousses fibrillaires et réaction de dégénérescence, de l'*amyotrophie tabétique*, plus lente, sans réaction de dégénérescence ni contractions fibrillaires, avec lésions très fines des cellules, mais reconnaissant quand même une origine centrale.

Schaffer ne méconnaît pas d'ailleurs la coexistence d'altérations névritiques plus ou moins intenses, mais, pour lui, la lésion centrale est la cause originelle, de laquelle dépendent à la fois et l'atrophie musculaire et

la névrite descendante. Pour Déjerine, au contraire, c'est la névrite qui explique à la fois et l'amyotrophie et les altérations des cellules radiculaires. Il est certain que pour ces amyotrophies diffuses des membres inférieurs, survenant à une période avancée du tabes, les lésions des nerfs périphériques et des cellules centrales se trouvent le plus habituellement associées dans des proportions variables et qu'il est difficile d'attribuer à l'amyotrophie une genèse identique dans tous les cas, soit myélitique, soit névritique. L'origine centrale est au contraire seule discutable, dans la grande majorité des cas, pour les amyotrophies des membres supérieurs, à marche progressive, s'accompagnant de secousses fibrillaires et de réaction de dégénérescence ; c'est une méningo-myélite associée au tabes.

En effet, dans la plupart des autopsies, les lésions constatées ont été celles que nous avons décrites plus haut, de méningo-myélite vasculaire diffuse. Dans le cas de Chrétien et Thomas, la pie-mère était épaissie dans toute l'étendue de la moelle, les vaisseaux considérablement dilatés et les cloisons conjonctives anormalement développées ; le cordon de Goll était en outre fortement sclérosé. Valentin a rencontré l'association de tabes, de pachyméningite cervicale hypertrophique et de lésions des diverses couches de la moelle d'origine syphilitique. Lapinski rattache nettement l'atrophie des cellules des cornes antérieures à l'ischémie par sténose des vaisseaux nourriciers. Spiller a trouvé aussi de l'infiltration cellulaire de la pie-mère et de l'endopériartérite des vaisseaux méningés et médullaires.

Des lésions méningo-vasculaires de même nature ont été rencontrées par Dana, par Carl D. Camp, etc.

En somme, l'on voit qu'au point de vue anatomique comme au point de vue clinique aucune différence essentielle ne sépare les amyotrophies syphilitiques isolées de celles qui sont associées au tabes. Et, à part peut-être quelques observations où le processus paraît limité aux cornes antérieures (Tooth et Howel, Wilson), polio-myélite antérieure et tabes présentent un point de commun, à savoir l'extrême fréquence des *lésions vasculaires*. Les méninges ne sont elles-mêmes touchées que parce qu'elles ne sont en somme qu'un lacis de vaisseaux. L'infiltration lymphocytaire est prédominante au pourtour des parois vasculaires, au moins quand on saisit le processus au début ; plus tard, les lymphocytes diffusent dans l'épaisseur des méninges et des cloisons conjonctives.

Des différences existent, il est vrai, entre les divers cas, mais elles sont dues en grande partie à l'âge de la lésion. Au début, méninges, vaisseaux, substances blanche et grise sont infiltrées par les lymphocytes (Raymond, A. Léri). Parfois même on trouve de petits amas lymphocytaires, de petites gommes miliaires (Lannois et Porot, Japha). Si la lésion est déjà plus ancienne (Spiller) l'examen ne révèle plus dans la substance blanche et grise que de la réaction névroglique et de l'épaississement des parois conjonctives, mais les lymphocytes persistent au niveau des méninges et des parois vasculaires. Plus tard encore, les lymphocytes peuvent disparaître complètement : il ne reste plus que

l'atrophie des cornes antérieures, associée à une endopériartérite sans caractère spécifique, à de la sclérose des méninges et parfois des cordons blancs. Il en était ainsi dans le cas de Merle, où le malade succomba dix-huit ans après le début de l'affection : un seul vaisseau, par l'infiltration lymphocytaire de ses parois, témoignait de l'origine syphilitique du processus.

Le cas d'André Léri est très instructif à ce point de vue. A la région cervicale, les méninges étaient considérablement épaissies et infiltrées ; il existait des manchons lymphocytaires très nets engainant les vaisseaux. A la région dorsale, où les lésions étaient plus anciennes, les lymphocytes avaient disparu et les méninges étaient sclérosées (Voir Planche, fig. 1 et 2).

Il semble donc que, plus on s'éloigne du début de l'infection, plus les lésions méningées et vasculaires deviennent discrètes et plus l'atrophie des cellules ganglionnaires antérieures devient seule apparente ; plus, en somme, la lésion se rapproche du type de la polyomyélite antérieure chronique essentielle. C'est peut-être à des cas de ce genre qu'ont eu affaire Schaffer, Wilson, Tooth et Howel, qui, chez des tabétiques atteints d'amyotrophie progressive, ont trouvé des lésions vasculaires si minimes qu'ils considèrent la lésion des cellules radiculaires comme primitive et due à l'action directe du virus syphilitique.

Nous venons de voir que la lésion destructive des grandes cellules radiculaires des cornes antérieures s'accompagne très souvent de lésions dégénératives diverses, soit des cordons latéraux, soit des cordons pos-

térieurs, lésions reconnaissant un même point de départ vasculaire et méningé. Parfois, ces lésions se combinent entre elles et sont encore plus complexes. Chez un malade de Spiller par exemple, les faisceaux pyramidaux croisés étaient fortement dégénérés dans la région lombaire ; il existait également à ce niveau une bande de sclérose dans les cordons postérieurs, de chaque côté du sillon médian postérieur ; à la région cervicale, la sclérose avait envahi les cordons latéraux et postérieurs, et le faisceau pyramidal direct. Dans le cas d'Hammond, la sclérose occupait les cordons postérieurs, les faisceaux pyramidaux direct et croisé, et le faisceau ascendant de Gowers. Tambroni constata chez son malade des lésions de méningo-encéphalite, de poliomyélite antérieure et de sclérose des cordons antéro-latéraux. Le sujet observé par Vigouroux et Laignel-Lavastine offrait à la fois les lésions caractéristiques de la paralysie générale et celles de la méningo-myélite vasculaire diffuse, avec atrophie des cellules radiculaires et sclérose des cordons postérieurs.

En somme, tous ces cas complexes nous paraissent d'interprétation pathogénique claire et précise, car, sous ces dehors de complexité, se cache un facteur étiologique unique, l'infection syphilitique. Les lésions anatomiques varient par leur localisation seule. Les signes cliniques varient dans le même sens que les signes anatomiques ; chaque localisation de la syphilis sur la moelle, tant en hauteur qu'en largeur, crée un syndrome particulier. La localisation aux cordons postérieurs donne les signes cliniques du tabes. La dégéné-

rescence du cordon latéral donne lieu à des symptômes de spasticité (exagération des réflexes, clonus, Babinski). L'atrophie des cornes antérieures tient sous sa dépendance l'atrophie musculaire. Dans certains cas, la diffusion des îlots de sclérose a pu simuler la sclérose en plaques (Catola, Claude, etc.). Pour ce qui concerne les enveloppes, le degré plus ou moins accusé de la méningite nous rend compte, autant au moins que la sclérose des cordons postérieurs, de l'intensité plus ou moins grande des phénomènes douloureux.

Toutes ces lésions des cellules, des fibres, des méninges, se combinent entre elles pour créer des syndromes anatomo-cliniques variés et complexes, mais cette complexité, loin de nous égarer, nous éclaire et, derrière la multiplicité et la diversité des syndromes, nous reconnaissons l'unité et l'invariabilité du processus : la méningo-myélite vasculaire diffuse, d'origine syphilitique.

TRAITEMENT

La notion du rôle étiologique de la syphilis à l'origine des amyotrophies comporte une sanction thérapeutique, car il existe un nombre assez considérable d'observations où l'administration du traitement spécifique fut suivie des plus heureux effets.

Graves a observé un officier âgé de 60 ans, syphilitique, chez lequel une atrophie musculaire, d'abord localisée à la main droite, suivit pendant cinq ans une marche progressive et gagna successivement l'avant-bras et le bras, malgré maintes tentatives thérapeutiques ; à ce moment fut institué un traitement mercuriel qui arrêta les progrès de la maladie.

Dans le cas de Niepce, il s'agissait d'un médecin, âgé de 42 ans, présentant une amyotrophie des membres supérieurs, du cou, du tronc et de la nuque, contre laquelle tous les traitements dirigés étaient restés impuissants. « Le traitement thermal, dit Niepce, me fit découvrir la vraie cause de cette terrible affection. Soumis à l'action interne et externe des eaux fortement iodurées d'Allevard, le malade fut atteint d'une poussée très

forte qui amena sur toute la surface cutanée la sortie d'une éruption de syphilides nombreuses. » Cette éruption fut d'ailleurs le seul résultat immédiat de la cure thermale, mais à dater de ce moment l'atrophie ne fit plus de progrès. Sous l'influence de l'iodure de potassium qui fut ensuite prescrit, les muscles atrophiés augmentèrent peu à peu de volume, principalement au niveau de la nuque, et les mouvements devinrent plus faciles. L'amélioration fut telle qu'en un an l'atrophie avait diminué de moitié : le malade revint à ce moment faire une nouvelle cure aux eaux d'Allevard, qui cette fois encore eut pour effet de provoquer une éruption « miliaire ».

Hammond conseille vivement l'emploi de l'iodure à hautes doses dans les cas d'amyotrophie Aran-Duchenne où on a quelque raison de soupçonner la syphilis, et lui-même déclare n'avoir eu qu'à se louer de cette pratique. « Chez un malade affecté d'atrophie musculaire syphilitique, j'ai pu obtenir, dit-il, grâce au traitement spécifique, un arrêt positif de la maladie. Quand il me consulta pour la première fois, les éminences thénar et hypothénar du côté droit avaient entièrement disparu ; les muscles interosseux et lombricaux avaient également subi une atrophie notable. Tous les muscles de l'avant-bras étaient plus ou moins affectés et l'éminence thénar gauche avait manifestement diminué de volume. Je le traitai d'abord par l'électricité, mais sans obtenir la moindre amélioration ; je cessai l'électrothérapie après l'avoir employée pendant plus de six semaines et j'eus recours à l'iodure de potassium à doses graduellement

croissantes, en commençant par 5 centigrammes, trois fois par jour.

« Quand j'arrivai à la dose de 1 gr. 50, les contractions fibrillaires cessèrent et l'atrophie cessa de s'étendre.

« Le malade prend encore de l'iodure à doses progressives et croissantes jusqu'à concurrence de 2 grammes, trois fois par jour, pendant un mois, avec un mois de repos.

« Un an et plus s'est écoulé depuis que j'ai vu ce malade pour la première fois, et il n'y a eu aucun progrès de la maladie depuis que le traitement par l'iodure a été institué ; depuis cette époque, il n'y a plus de contractions fibrillaires sur aucun muscle du corps. »

Rodet a rapporté l'histoire d'un homme âgé de 56 ans qui, six mois après l'apparition d'un chancre induré suivi d'accidents secondaires, fut atteint d'atrophie rapide et progressive de tout le côté droit du corps ; l'examen révéla en outre des plaques muqueuses de la bouche et un souffle carotidien. Le traitement mercuriel administré ne donna aucun résultat ; au contraire, sous l'influence de l'iodure de potassium, les accidents buccaux et le souffle carotidien disparurent rapidement, l'atrophie diminua d'une façon lente et progressive et régressa entièrement en moins d'un an.

Seeligmüller cite également un cas d'amyotrophie progressive syphilitique, dans lequel l'administration du traitement spécifique fut suivie d'une guérison complète.

Dans le cas de Scherb, l'atrophie, qui léchait déjà l'éminence thénar droite, rétrocéda sous l'influence du traitement antisyphilitique ; pendant une suspension

de traitement survint une fonte rapide du grand pectoral. Et Scherb dit à ce propos : « S'il restait quelques doutes sur l'origine syphilitique du syndrome réalisé par notre malade, la façon dont certains symptômes se sont comportés devant le traitement spécifique les ferait tous lever ».

Goldflam a rapporté le cas d'un étudiant de 25 ans qui, quinze mois après l'apparition d'une syphilis floride, vit se développer une atrophie progressive et rapide de ses membres inférieurs ; la sensibilité étant intacte, Goldflam porta le diagnostic de poliomyélite antérieure subaiguë d'origine syphilitique, et en conséquence administra un traitement spécifique intensif, qui en quelques mois amena la restitution *ad integrum*.

Chez un malade de Clarke, l'atrophie avait atteint les muscles de la main droite, l'extenseur de l'index droit et commençait à toucher l'extenseur de l'index gauche ; le traitement antisyphilitique amena en peu de temps la rétrocession complète de l'atrophie. Un an plus tard, celle-ci réapparut aux mêmes muscles de la main droite ; cette fois encore, un traitement mixte, mercuriel et ioduré, fut suivi d'une réparation rapide.

Un malade de Vulpian fut nettement amélioré par l'iodure de potassium.

Chez une malade de Lamy, l'atrophie avait envahi les muscles de la main, de l'avant-bras et du bras du côté gauche, coexistant avec des douleurs lancinantes dans les membres supérieurs et du ptosis de l'œil gauche ; un traitement consistant en frictions mercurielles et en absorption journalière de 6 grammes d'iodure de

potassium fut suivi d'une amélioration considérable. Les douleurs et le ptosis disparurent ; les muscles de l'avant-bras et de la main gauche reprirent peu à peu du volume, les mouvements des doigts devinrent possibles, et l'atrophie de la main finit par régresser totalement.

Chez le malade de Lannois et Lévy, le traitement spécifique provoqua seulement un arrêt momentané de l'atrophie. Chez le malade de Lannois et Porot, au contraire, une amélioration nette se dessina dans l'état général et dans l'état local, à la suite d'injections d'huile grise et d'énésol : l'extension des doigts devint plus facile, et le mouvement d'opposition du pouce, impossible avant le traitement, put alors être exécuté.

Chez le malade que nous avons personnellement observé, l'éminence thénar droite était très atrophiée ; on constatait à la face postérieure de l'avant-bras un creux manifeste, témoignant d'une atteinte profonde de certains faisceaux des extenseurs. Un traitement énergique par des injections répétées de benzoate de mercure amena au bout de quelques mois la disparition complète de ce creux, et l'éminence thénar revint à peu près à son volume normal.

Le traitement spécifique n'a d'ailleurs pas toujours des effets aussi favorables. Rendu, Apostolidès, l'ont essayé sans succès. Raymond déclare n'en avoir obtenu aucun résultat : tout au plus obtint-il un arrêt de l'atrophie chez un de ses malades ; chez un autre, malgré le traitement, l'affection suivit une marche progressive jusqu'au dénouement fatal. « J'ajoute, dit-il, qu'il n'y a rien de surprenant ; les myélites de cette variété, comme

toutes celles qui paraissent être une conséquence éloignée de la syphilis, n'ont rien de spécifique ; ce sont des lésions banales, à marche continue dans leur évolution. »

Pourtant, Raymond revint plus tard sur son opinion après une communication orale de Fournier, qui déclarait avoir obtenu, dans deux cas d'atrophie musculaire progressive d'origine syphilitique, d'excellents résultats du traitement spécifique.

Plus récemment, Vix (1910) a observé un malade chez lequel le traitement antisyphilitique améliora de beaucoup la fonction des deltoïdes. Nonne obtint dans trois cas un arrêt prolongé par l'administration d'iodure de potassium ; l'arrêt s'est maintenu pendant onze ans chez une femme hérédo-syphilitique. Des améliorations semblables dans l'amyotrophie par syphilis héréditaire ont été obtenues par différents auteurs, entre autres par Gilles de la Tourette, par Gasne, par Raymond ; Hénoch a observé une atrophie des extrémités supérieures qui fut rapidement guérie par le traitement mercuriel. Enfin Gardié, dans sa thèse (1888), a rapporté quatre observations d'amyotrophie progressive survenue au cours de la syphilis héréditaire, dans lesquelles une amélioration considérable suivit l'administration du traitement spécifique.

Des effets thérapeutiques aussi nombreux et aussi concluants apportent une note consolante, dans le tableau d'une affection dont le principal caractère est d'être « progressive ». De tous les traitements dirigés contre elle, le traitement spécifique est le seul qui ait

procuré des améliorations durables. La raison en est dans ce fait que ce traitement s'attaque à la cause même de l'amyotrophie, tandis que les autres moyens thérapeutiques préconisés ne s'adressaient qu'aux symptômes.

En tout cas, jamais on n'a signalé de conséquences nocives d'une tentative thérapeutique spécifique ; tout au plus le traitement mercuriel pourrait-il présenter quelques inconvénients quand au syndrome amyotrophique se joignent des symptômes de spasmodicité (exagération des réflexes, trépidation épileptoïde, etc.) ; de sorte que, sans faire abstraction complète des traitements médicamenteux (strychnine) ou physiques (hydrothérapie, électricité, etc.), qui conservent au moins leurs indications symptomatiques, on devra, dans tous les cas d'amyotrophie progressive, après avoir recherché la syphilis par tous les moyens d'investigation clinique et les procédés de laboratoire, tenter l'épreuve du traitement spécifique, qui pourra, dans certains cas, donner les résultats les plus heureux et les plus inattendus : ce sera la seule sauvegarde de ces malheureux amyotrophiques, voués sans cela à la mort ou à l'incurable infirmité.

RÉSUMÉ ET DISCUSSION

En résumé, nous basant sur les considérations développées au cours de ce travail, nous estimons que la syphilis doit être reconnue comme la cause la plus fréquente, sinon constante, des amyotrophies progressives spinales.

En faveur de cette interprétation se posent d'abord des arguments d'ordre tout à fait indirect. C'est entre 30 et 50 ans que se montrent ordinairement les premiers symptômes de deux affections parasymphilitiques par excellence, le tabes et la paralysie générale : c'est également dans ces délais que se produit presque toujours le début de l'amyotrophie Aran-Duchenne ; d'autre part, celle-ci demeure l'apanage presque exclusif des hommes, et cette prédilection marquée pour le sexe masculin la rapproche encore des deux affections précitées.

Une preuve plus directe nous est fournie par la *coexistence* chez le même individu d'*atrophie musculaire progressive* et de signes de *tabes* ou de *paralysie générale* : dans plus de 60 observations nous avons rencontré ce tableau clinique complexe et la fréquence frappante de cette combinaison suffirait à elle seule à faire attribuer

à l'amyotrophie la même origine qu'aux syndromes qui lui sont associés, à savoir une origine syphilitique.

Mais, de plus, nous avons pu recueillir dans la littérature médicale une moyenne de 70 observations de *syndrome amyotrophique* par dans lesquelles la *syphilis* fut *avouée* ou put être *affirmée* avec une certitude presque absolue de par les constatations cliniques et anatomiques. D'autres malades portaient des stigmates nets de *syphilis héréditaire*; chez d'autres enfin, qui présentaient une *localisation* plus ou moins étroite de l'amyotrophie, la syphilis fut également retrouvée dans les antécédents ou reconnue par l'examen clinique.

Si nous englobons tous ces cas dans un total d'ensemble, en y ajoutant les observations personnelles d'André Léri et les nôtres, les 19 cas relevés dans la statistique de Dana, enfin les cas survenus au cours du tabes ou de la paralysie générale, nous arrivons à une **proportion de plus de 180 cas où syphilis et amyotrophie se trouvèrent associées.**

L'importance de ce chiffre permettrait d'écarter l'hypothèse d'une simple coïncidence : la relation de cause à effet se trouve d'ailleurs établie par plusieurs ordres de preuves.

Au point de vue *clinique*, le signe d'Argyll-Robertson, l'inégalité pupillaire, la lymphocytose rachidienne, signes constatés dans la plupart des observations, attestaient l'existence d'une méningite syphilitique en activité, tant spinale que cérébrale.

Fréquemment, l'amyotrophie a évolué de concert avec certaines manifestations : orchépididymite, gom-

mes, surdité, insuffisance aortique, etc. qui témoignaient d'une réviviscence dans tout l'organisme du processus syphilitique. Enfin la réaction de Wassermann, dans les rares cas où elle a pu être pratiquée, s'est montrée positive d'une façon presque constante.

L'anatomie pathologique, qui reste encore la véritable base de notre démonstration, ne fait que nous apporter de nouvelles confirmations. Dans des cas nombreux d'amyotrophie progressive, l'examen anatomique a révélé au niveau de la moelle des lésions de méningomyélite vasculaire diffuse avec infiltration lymphocytaire, marquée au coin de la syphilis ; si parfois les altérations méningées et vasculaires ont pu se montrer discrètes, le fait s'expliquait par l'ancienneté du processus, et l'absence de caractère spécifique des lésions constatées ne permettait pas de préjuger de la nature non syphilitique des lésions originelles.

D'autre part, le mode de répartition des altérations anatomiques rend claire et précise l'interprétation des symptômes cliniques. L'atrophie des cellules des cornes antérieures détermine l'atrophie musculaire ; les douleurs s'expliquent jusqu'à un certain point par l'existence de la méningite ; la dégénérescence des cordons latéraux, lorsqu'elle existe, se traduit par l'exagération des réflexes, le clonus et le signe de Babinski. Enfin, quand au tableau de l'amyotrophie s'ajoutent des symptômes de tabes ou de paralysie générale, l'autopsie fait voir des lésions de méningo-encéphalite chronique ou de la sclérose des cordons postérieurs. Et ces divers syndromes anatomo-cliniques, réunis en grou-

pes plus ou moins complexes, relèvent tous du même facteur : la syphilis.

Nous n'insisterons pas sur le doute de plus en plus grand qui s'est élevé au sujet des prétendues causes des amyotrophies progressives (froid, humidité, etc). Si l'on réfléchit en outre que, chez la plupart des malades amyotrophiques, la syphilis n'a pas été recherchée ou l'a été insuffisamment, que, d'autre part, les lésions constatées à l'autopsie de ces malades ne différeraient pas en général de celles qu'on retrouve chez les amyotrophiques syphilitiques, il apparaît nettement que les chiffres énoncés plus haut restent fortement au dessous de la réalité.

Enfin, en dernier ressort, il nous suffira d'invoquer les résultats heureux obtenus par le traitement spécifique chez un certain nombre d'amyotrophiques, résultats de beaucoup supérieurs à ceux que procurent les autres moyens thérapeutiques préconisés.

En somme, l'origine syphilitique des amyotrophies progressives se trouve démontrée à la fois par l'anamnèse, par la clinique, par le laboratoire, par l'anatomie pathologique, enfin par l'efficacité du traitement spécifique, et ce faisceau convergent de preuves nous autorise à formuler les conclusions suivantes.

CONCLUSIONS

I. — L'atrophie musculaire progressive type Aran Duchenne, décrite classiquement sous le nom de « *poliomyélite antérieure chronique* », reconnaît pour cause, avec une fréquence extrême, la syphilis : la grande majorité des cas de soi-disant poliomyélite antérieure chronique sont en réalité des « *myélites syphilitiques amyotrophiques* ».

II. — *Cliniquement*, l'amyotrophie syphilitique revêt les caractères habituels de l'amyotrophie Aran-Duchenne classique, à savoir : la marche progressive, la localisation presque constante aux membres supérieurs, l'existence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence, l'absence ordinaire de troubles de la sensibilité et des sphincters. Elle se traduit en outre par l'existence fréquente de douleurs, en rapport plus ou moins direct avec la méningite syphilitique, et surtout de signes de spasmodicité : exagération des réflexes, trépidation épileptoïde, avec ou sans extension des orteils, indiquant la diffusion du processus syphilitique

aux cordons latéraux de la moelle. Le tableau clinique se complique souvent par l'association de syndromes médullaires ou encéphaliques d'origine syphilitique, comme le tabes et la paralysie générale. Enfin, dans la majorité des cas, on constate la présence des signes ou des stigmates ordinaires de la syphilis : cicatrices spécifiques, signe d'Argyll, inégalité pupillaire, iridochoroïdite, insuffisance aortique, etc. lesquels signes, joints à la pratique de procédés de laboratoire comme la recherche de la lymphocytose et de la réaction de Wassermann, rendent en général facile le diagnostic de l'amyotrophie syphilitique.

III. — *Anatomiquement*, il s'agit, non pas d'une poliomyélite antérieure, mais d'une *méningo-myélite vasculaire diffuse* : l'atrophie des cornes antérieures est purement secondaire et se trouve associée d'une façon constante à des lésions plus ou moins accusées de la substance blanche, des vaisseaux et des méninges. Au début, les lésions consistent en une infiltration lymphocytaire généralisée à toutes les parties constituant de la moelle et à ses enveloppes ; les vaisseaux sont engainés par des manchons de lymphocytes. Plus tard, l'infiltration disparaît souvent pour faire place à des lésions scléreuses plus ou moins prononcées : épaissement fibreux de la pie-mère et des cloisons conjonctives, prolifération de la névroglie, endopériartérite sans caractère spécifique, sclérose des cordons blancs ; cette dernière lésion est particulièrement fréquente et peut siéger, soit dans les cordons antéro-latéraux, soit dans les faisceaux

pyramidaux croisés, soit encore dans les cordons postérieurs.

IV. — Les résultats favorables obtenus maintes fois par l'emploi du traitement spécifique entraînent le devoir de l'essayer dans tous les cas d'amyotrophie progressive. Souvent il aura pour effet d'arrêter l'affection dans sa marche ; dans des cas plus heureux, il sera susceptible d'amener une régression plus ou moins considérable de l'atrophie ; parfois même il procurera une guérison totale et définitive.

Vu, le Doyen

LANDOUZY

Vu, et approuvé,
le Président de thèse,
PIERRE MARIE

Vu et permis d'imprimer,
le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- ALQUIER ET TOUCHARD. — *L'Encéphale*, 1909, p. 404.
- ALZHEIMER. — *Archiv. für Psychiatrie*, 1891, p. 459.
- ANFIMOFF. — Un cas d'amyotrophie progressive au cours du tabes.
Revue russe de psychiatrie et de neurologie, 1910.
- ARAN. — D'une maladie non encore décrite du système nerveux,
atrophie musculaire progressive. *Archives de médecine*, 1850.
- AOYAMA. — *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1904.
- BABINSKI. — *Journal de médecine interne*, 1902.
- BABINSKI ET NAGEOTTE. — *Bulletin de la Soc. méd. des Hôpitaux*, 1901.
- BALL. — Cas remarquable d'atrophie musculaire progressive
compliquée de démence. *Union médicale*, 1856, p. 194.
- BAUDUIN ET BOURGUIGNON. — Atrophie musculaire progressive
syphilitique. *Revue Neurologique*, 1910, p. 536.
- BIELCHOWSKY. — *Zeitschrift f. klin. med.*, 1899, Bd 37.
- BOINET. — Atrophie persistante des muscles de la ceinture scapulo-humérale chez un tabétique. *Revue neurologique*, 1901, pp. 164.
- BOUCHER. — Atrophie musculaire chez un syphilitique. *Gazette médicale des hôpitaux*, 1863.
- BRAUN. — Un cas d'amyotrophie progressive au cours du tabes.
Deutsch. archiv. f. klin. med., 1888.
- CAMP (Carl D.). — *University of. Penna med. Bulletin*, 1905,
p. 366.

- CAMUS. — Les atrophies musculaires progressives syphilitiques.
Thèse de Lyon, 1905.
- CASSIRER ET MAAS. — *Monatschr. f. Psych. und Neurologie*,
1908, Bd. 24.
- CHARCOT (J.-B.). — *Thèse de Paris*, 1895.
- CHARCOT ET DUTIL. — *Progrès médical*, 1894.
- CHARCOT ET GOMBAULT. — *Archives de physiologie*, 1875.
- CHARCOT ET JOFFROY. — *Archives de physiologie*, 1869.
- CHARCOT ET PIERRET. — *Archives de Physiologie*, 1871.
- CHRÉTIEN ET THOMAS. — Une forme spéciale de tabes amyotrophique. *Revue de médecine*, 1898, p. 886.
- CLARKE. — On syphilitic affections of the spinal cord. *Lancet*,
1894, p. 1297.
- COLLINS. — Tabes and muscular atrophy. *Journal of nervous
and mental Diseases*, 1903, p. 324.
- CONDOLÉON. — Amyotrophie des tabétiques. *Th. de Paris*, 1887.
- DANA. — Atrophie musculaire progressive : étude des causes
et classification. *Journal of. nerv. and. mental Diseases*,
1906, p. 81.
- DARKSCHEWITCH. — *Neur. Centralblatt*, 1892.
- DEBOVE ET GOMBAULT. — *Archives de physiologie*, 1879.
- DE BUCK ET DE MOOR. — *Belgique médicale*, 1897.
- DÉJÉRINE. — Sur l'atrophie musculaire des tabétiques. *Revue de
médecine*, 1889.
- DÉJÉRINE. — Deux cas de poliomyélite antérieure chronique.
Société de Biologie, 1895.
- DE MASSARY. — Paralyse à type de paralysie radiale saturnine
due à une poliomyélite antérieure chez des syphili-
tiques.
- DONATH. — Un cas d'atrophie musculaire progressive chez un
syphilitique. *Wiener medizinische Presse*, 1905, p. 1027.
Revue Neurologique, 1911.
- DRESCHFIELD. — *Brain*, 1885.
- DUCHENNE. — Recherches électrophysiologiques sur l'atrophie
musculaire avec dégénérescence graisseuse. *Académie
des sciences*, 1849.
- EISENLOHR. — *Archiv. für Psychiatrie*, 1878, Bd. VIII, p. 314.

- ETIENNE. — Atrophies musculaires myélopathiques. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1899, p. 358.
- EWALD. — *Inaugur. Dissertation*. Marbourg, 1899.
- FLORAND. — *Thèse de Paris*, 1886-1887.
- FOURNIER. — Affections parasyphilitiques, p. 262.
- FÜRSTNER. — *Neurol. Centralblatt*, 1889, p. 374.
- GADD. — *Analysé in Neurol. Centralblatt*, 1895, p. 868.
- GASNE. — Localisations spinales de la syphilis héréditaire. *Thèse de Paris*, 1896-1897.
- GILBERT. — Syphilis médullaire précoce. *Bulletin de la Soc. des Hôpitaux*, 1890, p. 644.
- GOLDFLAM. — Poliomyélite antérieure subaiguë d'origine syphilitique. *Wiener Klin. med.*, 1893.
- GOLDSCHIEDER. — *Société de med interne de Berlin*, 1893.
- GOMBAULT. — *Mémoires de la Société de Biologie*, 1872, p. 90.
- GRELLIÈRE. — Études sur l'atrophie musculaire dans la paralysie générale des aliénés. Th. Paris, 1875.
- HAMMOND. — *Traité des maladies du système nerveux*, 1879.
- HARRIS. — Deux cas de poliomyélite syphilitique correspondant à des segments médullaires déterminés. *Neurological Section*. London, 1909, p. 23.
- HAYEM. — *Archives de Physiologie*, 1869.
- HOCHE. — Deux cas d'atrophie musculaire au cours de la paralysie générale. *Neurol. Centralblatt*, 1894, p. 610.
- HOFFMANN. — Poliomyélitis anterior acuta et chronica syphilitica. *Neurol. Centralblatt*, 1909, p. 1074.
- HUGHLINGS JACKSON. — *Lancet*, 1886, p. 689.
- JAPHA. — Un cas de syphilis médullaire avec formation cavitaires. *Deutsch. med. Wochenschrift*, 1899, p. 299.
- JOLLY. — *Archiv. f. Psychiatrie*, 1872.
- KALISCHER. — Amyotrophie au cours du tabes. *Monaschrift f. Psych. und Neurol.*, 1897, p. 168.
- KOCH ET PIERRE MARIE. — De l'hémiatrophie de la langue. *Revue de médecine*, 1888.
- KOHTS. — *Festschrift für Hénoc.*, 1890, p. 36.
- KÖPPEN. — *Neur. Centralblatt*, 1893, p. 531.
- LAMY. — Méningo-myélite syphilitique. Th. Paris, 1892-1893.

- LANNOIS ET LÉVY. — Atrophie musculaire progressive simulant le type Aran-Duchenne chez un syphilitique. *Écho médical de Lyon*, 1900, p. 109.
- LANNOIS ET POROT. — Syphilis spinale à forme amyotrophique. *Revue de médecine*, 1906, p. 567.
- LAPINSKI. — Ueber die Affection des Vorderhörner bei Tabes dorsalis. *Arch. f. Psychiatrie*, 1905, Bd. 40.
- LÉOPOLD. — Un cas d'atrophie musculaire progressive probablement syphilitique. *J. of nerv. and m. diseases*, 1912, p. 606.
- LÉRI (A.). — Atrophies musculaires progressives spinales et syphilis. *Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de Bruxelles*, 1903.
- In *Traité Charcot-Bouchard*, t. IX.
- LÉRI (A.) ET LEROUGE (A.). — Les atrophies musculaires progressives syphilitiques. *Gazette des Hôpitaux* (mai 1913).
- LHERMITTE. — Les amyotrophies dans le tabes. *Semaine médicale*, 1908, p. 615.
- LION (G.). — Griffe pied creux par atrophie chez un malade atteint de méningo-myélite syphilitique. *Bull. Soc. méd. Hôp.*, février 1901.
- LIOUVILLE. — *Progrès médical*, 1874.
- LIVINGSTON HUNT. — Un cas d'amyotrophie Aran-Duchenne au cours du tabes. *New-York medical Record*, 1910, p. 872.
- MAC DOWALD. — Deux cas d'atrophie musculaire avec troubles mentaux. *Journal of mental Sciences*, 1872, p. 390.
- MARIE (P.). — Leçons sur les scléroses combinées.
- Existe-t-il une amyotrophie Aran-Duchenne? *Revue neurologique*, 1897, p. 686.
- MEDEA. — Un cas de poliomyélite antérieure chronique probablement syphilitique. *Revue neurologique*, 1911, p. 429.
- MEHRER. — *Wiener med. Wochenschrift*, 1897, p. 819.
- MERLE (P.). — Atrophie musculaire progressive syphilitique. *Revue neurologique*, 1909, p. 877.
- Amyotrophie progressive au cours du tabes, *id.*, p. 1429.

- MINERBI. — Un cas de poliomyélite antérieure chronique d'origine syphilitique. *Att' dell acc.d.scienze med.e.natur. Ferrara*, 1895.
- MOSNY ET BARAT. — Tabes et amyotrophie au cours d'une méningo-encéphalo-myélite syphilitique. *Revue neurologique*, 1910, p. 461.
- MOLEEN ET SPILLER. — *American Journal of mental Sciences*, 1905.
- NAGEOTTE. — Un cas de tabes amyotrophique. *Comptes rendus de la Soc. de Biologie*, 1905, p. 849.
- NEISSER. — *Allgemeine Zeitschrift. f. Psychiatrie*, 1893, p. 498.
- NIEPCE. — Atrophie musculaire progressive chez un syphilitique. *Union médicale*, 1853, p. 188.
- NONNE. — *Syphilis und Nervensystem*. Berlin, 1909.
- ODDO. — Un cas de tabes avec amyotrophie. *Revue neurologique*, 1906, p. 587.
- OPPENHEIM. — *Archiv. f. Psychiatrie*. Bd. XXIV, 1892.
- OPPENHEIMER. — *Inaugur. Dissert.*, Würzburg, 1899.
- PAL. — Abdruck aus d. Jahrbuch d. Wienerkranken Aust., 1898.
- PFEIFFER. — *Neurol. Centralblatt*, 1895, p. 575.
- PIERRET. — *Archives de Physiologie*, t. III, p. 599.
- PLACZECK. — *Münchener med. Wochenschrift*, 1898, p. 1481.
- POUSSARD. — D'une amyotrophie progressive spinale chez des syphilitiques. *Thèse de Paris*, 1893.
- PRUNET. — Paralysies radiales d'origine centrale. *Thèse de Paris*, 1902.
- RAICHLIN. — Un cas d'amyotrophie progressive syphilitique. *Congrès de Moscou*, 1897.
- RAYMOND. — Sur quelques cas d'atrophie musculaire à marche progressive chez des syphilitiques. *Société médicale des hôpitaux*, 1893.
- Clinique des maladies du système nerveux, 1897 et 1903.
- La syphilis héréditaire tardive bulbo-spinale. *Journal des praticiens*, 1904, p. 241.
- Méningomyélite syphilitique avec atrophie musculaire localisée. *Journal de médecine et de chirurgie pratique*, mai 1907.

- RAYMOND ET ARTAUD. — *Archives de physiologie*, 1884, p. 367.
- RAYMOND ET CESTAN. — *Revue neurologique*, 1905, p. 504.
- RAYMOND ET HUET. — Amyotrophie progressive et tabes. *Revue neurologique*, 1906.
- RAYMOND ET PHILIPPE. — Les amyotrophies dans le tabes. *Revue neurologique*, 1902, p. 1196.
- RAYMOND ET RICKLIN. — *Revue neurologique*, 1909, p. 753.
- REMAC. — Un cas d'amyotrophie progressive avec « reflectorischen pupillenstarr ». *Archiv. f. Psychiatrie*, Bd. XLIV.
- REVERCHON. — *Thèse Paris*, 1883-1884.
- RIEBETH. — Cas d'atrophie musculaire progressive associée à la paralysie générale. *München. med. Wochenschrift*, 1895, p. 859.
- RIEGEL. — Amyotrophie progressive spinale chez un syphilitique. *München. med. Wochenschrift*, 1898.
- RODET. — Atrophie musculaire progressive chez un syphilitique, guérie par l'iodure de potassium. *Union médicale*, 1859, p. 403.
- ROSE ET RENDU. — Les atrophies musculaires progressives syphilitiques et le tabes. *Semaine médicale*, 1910, p. 217.
- RUMPF. — Atrophie des membres inférieurs chez un syphilitique. *Die syphilit. Erkrank. d. nervensystem*, Wiesbaden, 1887.
- SCHAEFFER. — Modifications des cellules des cornes antérieures dans le tabes. *Monatschrift f. Psych. und Neurol.*, 1898, p. 64.
- SCHERB. — Syndrome de Brown-Séquard avec début d'amyotrophie Aran-Duchenne et troubles pupillaires au cours d'une méningo-myélite syphilitique. *Revue neurologique*, 1899, p. 646.
- SCHMAUS. — Poliomyélite syphilitica. *Deutsch. Archiv. f. klin. med.*, 1888-1889, Bd. 44.
- SCHULTZ. — *Charité Annalen*, 1899.
- SCHULTZE. — *Berlin klin. med.*, 1883.
- SCHUSTER. — Atrophie musculaire progressive associée à la paralysie générale. *Neur. Centralblatt.*, 1895, p. 768.

- SCHWARTZ. — *Zeitschrift f. klin. med.*, 1898. Bd. XXXIV, p. 469.
- SEELIGMÜLLER. — *Lehrb. der Krankh. des Rückenmarks und Gehirns*, 1887, p. 219.
- SOUQUES. — Sclérose combinée à forme amyotrophique. *Revue Neurologique*, 1907, p. 193.
- SOUQUES ET BOLLACK. — *Soc. de Neurologie*, juin 1912.
- SOUQUES ET PASTEUR-VALÉRY RADOT. — *Soc. de Neurologie*, mars 1913.
- SPILLER (William). — Syphilis a possible cause of systemic degeneration of the motor tract. *J. of nerv. and m. diseases*, 1912, p. 584.
- STRÜMPPELL. — *Deutsch. Arch. f. Klin. med.* 1888, p. 230.
- TAMBRONI. — Atrophie musculaire progressive au cours de la paralysie générale. *Rivista sperimentale di Fenetria*, 1887, p. 184.
- TARDIEU. — Amyotrophie progressive avec phénomènes oculo-pupillaires. *Gazette des hôpitaux*, 1866.
- THOUVENET. — *Thèse de Paris*, 1851.
- TOOTH ET HOWEL. — Les amyotrophies dans le tabes. *Neurological Section*, 1912, p. 81.
- UGO LIPPI. — *Gazetta degli ospedali e delle cliniche*, 1906, p. 317.
- VALENTIN. — Pachyméningite cervicale hypertrophique au cours du tabes. *Archiv. f. Psychiatrie*, 1899, p. 1070.
- VAN GEHUCHTEN. — *Nevraxie*, 1907.
- VIGOUROUX ET LAIGNEL-LAVASTINE. — Amyotrophie progressive chez un paralytique général. *Bull. soc. anatomique*, 1904, p. 603.
- VIX. — Étude clinique et anatomique sur l'atrophie musculaire progressive spinale. *Archiv. f. Psychiatrie*, 1910, Bd. 47, p. 1212.
- VIZIOLI. — Contribution à l'étude d'une amyotrophie progressive spinale d'origine syphilitique. *Congrès de Moscou*, 1897.
- VOISIN. — Amyotrophie progressive avec phénomènes oculo-pupillaires. *Gazette hebdomadaire*, 1863, p. 607.

VOISIN et HANOT. — Deux cas d'atrophie musculaire progressive au cours de la paralysie générale. *Mémoires de la Soc. de Biologie*, 1872, p. 93.

VULPIAN. — Cliniques de la Charité, p. 731 et 750.

— Leçons sur les maladies du système nerveux, 23^e leçon, p. 444.

VURPAS et MARCHAND. — Considérations sur la paralysie générale à propos d'un cas de syphilis héréditaire.

WALLENWEBER. — Ramollissement central de la moelle dans un cas de méningite syphilitique. *München. med. Wochenschrift*, 1898, p. 1017.

WILLIAMSON. — *Lancet*, 1901.

WILSON. — Deux cas d'amyotrophie tabétique avec autopsie. *Proceed. of the Royal Soc. of medicine*, 1903, p. 19.

— *Review of Neurol and Psych.*, 1911, p. 401.

WITHERING. — On paralysis and muscular atrophy in tabes dorsalis. *Brain*, 1898.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
I. — Introduction	7
II. — Historique	11
III. — Observations	39
IV. — Etude clinique et diagnostique	113
1° Variations dans le début, la marche et la distribution de l'atrophie	115
2° Symptômes particuliers à l'amyotrophie progressive syphilitique	120
3° Association de l'amyotrophie à des syndromes de nature plus ou moins sûrement syphilitique.	128
V. — Étude anatomique.	139
VI. — Traitement	159
VII. — Résumé et discussion	166
VIII. — Conclusions	170
IX. — Bibliographie.	173

MAYENNE, IMPRIMERIE CHARLES COLIN

